

L'ASSOCIATION INSUFFISANCE MITRALE CONGÉNITALE ET COARCTATION DE L'AORTE

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS

THÈSE

présentée et soutenue publiquement

le 7 JUIN 1966

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

par

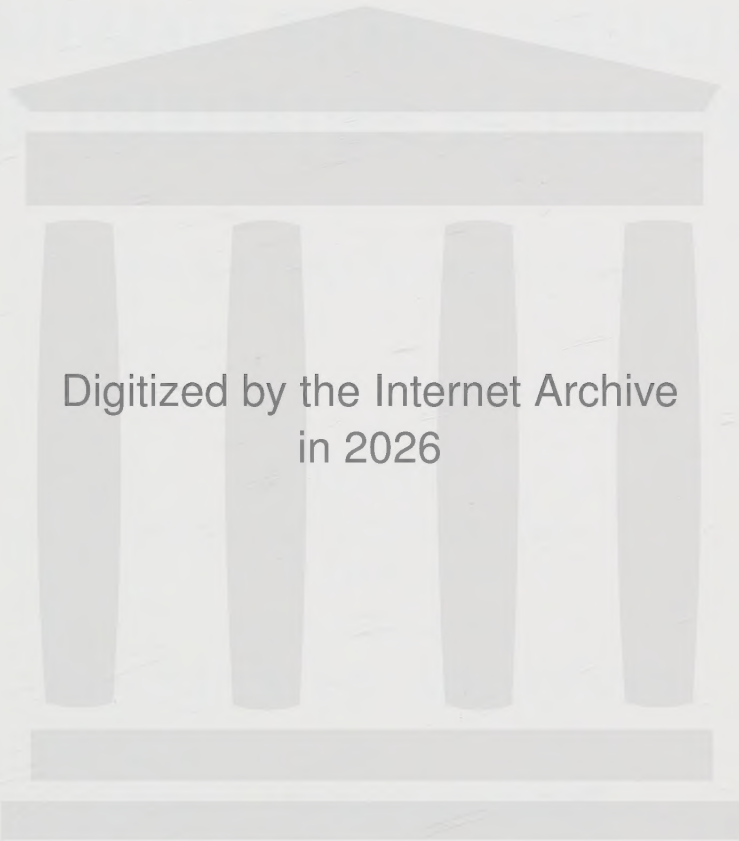
Colette VUILLAUME-CARRÉ

Ancienne externe des Hôpitaux

née le 8 juillet 1939, à Lille (Nord)

Examineurs de la thèse :

MM. NEIMANN, Professeur - Président	
CHALNOT, Professeur	
PERNOT, Agrégé	Juges
ROYER, Agrégé	



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555808_0022

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

ANNÉE 1966

N°

L'ASSOCIATION INSUFFISANCE MITRALE CONGÉNITALE ET COARCTATION DE L'AORTE

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS

THÈSE

présentée et soutenue publiquement

1^{er} 7 JUIN 1966

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

par

Colette VUILLAUME-CARRÉ

Ancienne externe des Hôpitaux

née le 8 juillet 1939, à Lille (Nord)

Examineurs de la thèse :

MM. NEIMANN, Professeur - Président	
CHALNOT, Professeur	
PERNOT, Agrégé	} Juges
ROYER, Agrégé	



UNIVERSITÉ DE NANCY
FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. A. BAUD
Assesseur : M. J. ROUSSEL

Doyens honoraires :
MM. LUCIEN, PARISOT, SIMONIN

Professeurs honoraires :
MM. JEANDELISE, SANTENOISE, CHAILLET-BERT, HAMANT
MUTEL, FRANCK, MELNOTTE, VERMELIN,
GUILLEMIN, HOUPERT.

Professeurs

Anatomie	M. CAYOTTE
Anatomie pathologique	M. FLORENTIN
Chimie biologique	M. WOLFF
Bactériologie et parasitologie	M. HELLUY
Clinique chirurgicale A	M. CHALNOT
Clinique chirurgicale B	M. BODART
Clinique chirurgicale infantile	M. BEAU
Clinique dermato-syphiligraphique	M. BEUREY
Clinique chirurgicale et gynécologique ..	M. BERTRAND
Clinique médicale A	M. HERBEUVAL
Clinique médicale B	M. KISSEL
Clinique de neurologie et psychiatrie	M. ARNOULD G.
Clinique de pédiatrie et puériculture	M. NEIMANN
Clinique obstétricale	M. HARTEMANN J.
Clinique ophtalmologique	M. THOMAS
Clinique oto-rhino-laryngologique	M. GRIMAUD
Clinique rhumatologique	M. LOUYOT
Clinique stomatologique	M. GOSSEREZ
Clinique de pneumo-ptisiologie	M. LAMY
Clinique des voies urinaires	N...
Clinique de neuro-chirurgie	M. LEPOIRE
Electro-radiologie clinique	M. ROUSSEL
Embryologie	M. DOLLANDER
Histologie	M. LEGAÏT

Hydrologie thérapeutique et pharmacologie	M. LAMARCHE
Hygiène et médecine sociale	M. SENAULT
Médecine légale	M. HEULLY
Médecine du travail et réadaptation	M. PIERQUIN
Pathologie chirurgicale	M. LOCHARD
Pathologie médicale	M. HARTEMANN P.
Physiologie	M. ARNOULD P.
Physio-pathologie respiratoire	M. SADOUL
Physique	M. BURG
Thérapeutique	M. FAIVRE
Séméiologie chirurgicale	M. SOMMELET

Professeurs à titre personnel

MM. de LAVERGNE, BREHANT, DUREUX, RAUBER.

Professeurs sans chaire

MM. CORDIER, RICHON, GROSS, LARCAN, RIBON, PAYSANT,
DEBRY, PIERSON.

Maitres de conférences agrégés

Anatomie	N...
Carcinologie	M. CHARDOT
Chimie	M. NABET
Hématologie	M. STREIFF
Histologie	M. GRIGNON
Hygiène	M. FOLIGUET
Pathologie expérimentale	M. LACOSTE
Physique	M. MARTIN
Physiologie	M. BOULANGÉ
Physiologie	M. BOUVEROT
Physiologie	M. BOURA
Bactériologie	M. BURDIN
Electroradiologie	M. ANTOINE
Electroradiologie	Mme TREHEUX
Pédiatrie et puériculture	M. MANCIAUX
Médecine	M. SCHMITT
Neurologie et psychiatrie	M. TRIDON
Neurologie et psychiatrie	M. LAXENAIRE
Médecine légale	M. de REN
Médecine et thérapeutique	M. GRILLIAT
Médecine et thérapeutique	M. BABEAU
Médecine et thérapeutique	M. CUNY
Médecine et thérapeutique	M. GAUCHER
Médecine et thérapeutique	M. GILGENKRANTZ

Agrégés en exercice

Chirurgie	M. BENICHOUX
Chirurgie	M. MICHON J.
Chirurgie	M. GROSDIDIER
Chirurgie	M. PREVOT
Chirurgie	M. VICHARD
Chirurgie	M. FRISCH
Médecine	M. HURIET
Médecine légale et médecine du travail ..	M. PERNOT
Ophtalmologie	M. ALGAN
Oto-rhino-laryngologie	M. WAYOFF
Urologie	M. GUILLEMIN

Agrégés libres

MM. ANDRE, ARNULF.

Secrétaire : M. SEUROT.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend ni les approuver, ni les improuver.

A MON MARI

Dont l'aide au cours de mes études et de ce travail m'a toujours été fort précieuse.

En témoignage de mon amour le plus profond, de ma grande admiration et de mon infinie reconnaissance pour tout le bonheur qu'il me procure.

A MA MÈRE

A MON PÈRE

*A qui je ne saurais suffisamment manifester
mon attachement.*

*Qu'ils trouvent dans cette thèse l'expression
de ma profonde affection et de ma reconnais-
sance éternelle, pour leur amour, leur
dévouement et leur soutien.*

A MON FRÈRE

le Docteur Jean-Claude CARRÉ

Ex-Chef de Clinique Pneumophtisiologique
à la Faculté de Médecine de Bordeaux
Médecin-Assistant des Hôpitaux des Armées
Diplômé d'études spéciales de Pneumophtisiologie

*Il fut pour moi un exemple, et guida mes
premiers pas d'étudiante.*

*Que ce travail soit pour lui l'humble
témoignage de mon extrême tendresse.*

A MON "PARRAIN" ET COUSIN

le Docteur Marcel BEAUME

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

*Il me prodigua de précieux conseils et sut
m'entourer de toute son amitié.*

Avec ma profonde gratitude.

A MES FRÈRES ET SŒUR

Avec toute mon affection

A MES BEAUX-PARENTS

En témoignage de mon fidèle attachement

A MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur NEIMANN

Professeur de Pédiatrie et de Puériculture

*Qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

*Nous avons connu à ses côtés, à la Clinique
Médicale Infantile, les deux aspects scienti-
fique et humain de la Pédiatrie.*

*Qu'il veuille trouver ici nos remerciements
très chaleureux, ainsi que l'expression de notre
respectueuse reconnaissance, pour son précieux
enseignement.*

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur CHALNOT

Professeur de Clinique Chirurgicale
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Son autorité, son savoir, sa science, font
l'admiration de tous ses élèves.*

*Nous lui exprimons en ce jour l'hommage
de notre profond respect et de notre très haute
considération.*

Monsieur le Professeur Agrégé PERNOT

Professeur Agrégé de Médecine Légale et Médecine du Travail
Médecin des Hôpitaux

*Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et a
bien voulu nous guider dans sa réalisation,
avec sa grande compétence et ses conseils les
plus éclairés.*

*Nous sommes heureux de pouvoir lui
exprimer ici notre sincère admiration et notre
très vive gratitude.*

Monsieur le Professeur Agrégé ROYER

Professeur Agrégé d'Ophtalmologie
à l'Ecole Nationale de Médecine de Besançon

*Nous avons été très touchés qu'il ait accepté
d'être notre juge.*

*Qu'il veuille trouver dans ce travail le
témoignage de notre profonde reconnaissance
pour le précieux enseignement qu'il n'a cessé
de nous donner durant notre externat.*

AU DOCTEUR MARIOT

Cardiologue à Epinal

Nous le remercions de sa précieuse collaboration

AU DOCTEUR HUEBER

Cardiologue à Metz

En témoignage de notre gratitude

A TOUT LE PERSONNEL DE LA BIBLIOTHÈQUE
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

*En remerciement de l'aide immense qu'il nous a
apportée pour élaborer ce travail.*

SERMENT

*Sur ma conscience, en présence de mes maîtres
et de mes condisciples, je jure d'exercer la
médecine suivant les lois de la morale et de
l'honneur, et de pratiquer scrupuleusement tous
mes devoirs envers les malades, mes confrères
et la Société.*

INTRODUCTION

Les Cardiopathies Congénitales, comme beaucoup d'autres lésions malformatives sont connues avec précision depuis peu de temps. On en a d'abord individualisé et décrit minutieusement les types anatomocliniques simples, en allant des plus fréquents aux plus rares. L'étude clinique proprement dite de ces malformations cardiaques fut favorisée par l'introduction de méthodes d'investigation modernes, telles que le cathétérisme du cœur et l'angiocardigraphie, de même que par une expérience pathologique accrue.

A présent, ces anomalies cardio-vasculaires étant bien connues, leur diagnostic parfaitement codifié, on en vient à leurs associations. Celles-ci réalisent souvent des tableaux complexes, dans le dédale desquels, il fut longtemps très difficile de s'orienter, à l'aide des seuls moyens cliniques. En même temps, les progrès de notre arsenal thérapeutique permettent de vivre à des enfants atteints de malformations multiples. De telles associations impliquaient autrefois un pronostic très sévère, qui justifiait leur rareté relative, du moins au-delà des premiers mois de la vie. Ainsi, les auteurs, qui se sont intéressés à la pathologie malformative du nourrisson dès sa naissance, connaissent depuis longtemps la grande fréquence de ces associations.

Enfin, voici que, depuis quelques années surtout, le cadre des malformations associées s'élargit de plus en plus, grâce à l'individualisation de syndromes polymalformatifs, intéressant non seulement le cœur et les gros vaisseaux, mais la morphologie corporelle, le psychisme, et parfois l'ensemble du tissu conjonctif. Certes, la nature génétique ou chromosomique de ces associations peut être quelquefois mise en évidence, mais, il y a tout lieu de penser que nous ne sommes encore qu'à l'aube d'une telle étude.

C'est dans cette perspective, que nos Maîtres, M. le Professeur NEIMANN et M. le Professeur PERNOT se sont penchés tout particulièrement sur les malformations associées. Ces dernières peuvent être tantôt diffuses, comme la maladie de MARFAN, le syndrome de GROENBLAD-STRANDBERG, ou encore le syndrome décrit par WILLIAMS (troubles morphologiques + sténose aortique supra-valvulaire), tantôt apparemment plus localisées, mais susceptibles de traduire l'effet local d'un trouble plus général. En même temps, grâce à quelques observations privilégiées, ils

avaient été surpris de constater qu'un défaut du développement du tissu conjonctivo-élastique pouvait donner naissance à des lésions aussi variées qu'une hypoplasie ou une atrésie localisée d'un gros vaisseau comme l'aorte, et une aplasie d'une ou plusieurs valvules du cœur.

C'est pourquoi, MM. les Professeurs NEIMANN et PERNOT nous ont demandé d'étudier particulièrement une association jusqu'ici peu connue, quoique non exceptionnelle, et riche de conséquences chirurgicales ; il s'agit de l'association d'une coarctation de l'aorte et d'une insuffisance mitrale par aplasie de la petite valve. L'une de nos observations est très intéressante ; elle concerne, sans doute, le premier cas européen de jeune enfant opéré, avec succès, par prothèse valvulaire mitrale (M. le Professeur CHALNOT). Nous ne saurions assez insister sur l'actualité de cette technique chirurgicale. Ajoutons enfin, que dans l'optique d'une association malformative d'origine hétéro-dystrophique possible, il est curieux de noter que, sur nos quatre observations, deux concernent des frères.

LA COARCTATION OU STENOSE DE L'ISTHME DE L'AORTE, décrite pour la première fois par MORGAGNI en 1768, puis PARIS en 1789 et LAENNEC en 1826, est une malformation fréquente. Ses différents aspects anatomiques, cliniques, radiologiques et chirurgicaux, ont fait l'objet de travaux innombrables : BONNET en 1903, en fait une classification qui marque une étape importante ; FROMENT lui attribue la proportion de 14 % de l'ensemble des Cardiopathies Congénitales ; MAUD ABBOTT, sur ses 1.000 autopsies de malformations cardiaques, la rencontre 85 fois à l'état isolé, mais beaucoup plus fréquemment en association avec d'autres malformations des plus diverses.

Les formes anormales, compliquées ou associées de coarctations ont fait l'objet d'un certain nombre de recherches : en particulier celles de WINSOR en 1953, d'ÆCONOMOS en 1955, de DI MATTEO et DEGEORGES en 1956, de DUBOST et BLONDEAU en 1959 ; mais citons surtout le Symposium Médico-Chirurgical de l'Hôpital Broussais (Clinique de chirurgie cardio-vasculaire. Mai 1959), à propos duquel on relève les premiers cas d'association avec un vice mitral congénital. Enfin, des études récentes ont montré que la coarctation s'intégrait parfois dans une dystrophie plus généralisée, comme le syndrome de TURNER.

L'INSUFFISANCE MITRALE CONGÉNITALE est connue depuis beaucoup moins longtemps. Les premières statistiques de malformations mitrales remontent à 1931 avec MAUD ABBOTT, à 1938 avec FIELD ; elles permettent déjà de noter la rareté de cette anomalie cardiaque, qui représente 2 % au maximum des cardiopathies congénitales. Simultanément, les auteurs s'accordent sur

la rareté de cette malformation à l'état isolé ; c'est même l'un des facteurs de sa gravité et des difficultés de sa thérapeutique.

On a surtout insisté sur son association au canal atrio-ventriculaire commun, qui ne nous retiendra pas ici. Mais, signalons dès à présent, que l'insuffisance mitrale congénitale est l'une des malformations qui s'intègrent parfois dans le cadre d'une dystrophie généralisée, en l'espèce le syndrome de MARFAN (Mc KUSICK).

Les principaux travaux consacrés à cette cardiopathie sont ceux de H. TAUSSIG en 1947, de TALNER en 1961, de SOULIE et VERNANT en 1962.

Après avoir rapporté nos observations, provenant de la Clinique Médicale Infantile (Pr. NEIMANN) et de la Clinique Chirurgicale A (Pr CHALNOT), nous essaierons de colliger les observations retrouvées dans la littérature, de dresser le tableau anatomique de l'association ; nous proposerons ensuite des hypothèses étiopathogéniques, et nous envisagerons, pour terminer, l'étude clinique et les incidences chirurgicales.

CHAPITRE PREMIER

RELATION DES OBSERVATIONS

A. OBSERVATIONS RECUEILLIES A NANCY

Les quatre observations que nous allons rapporter nous ont été confiées par M. le Professeur PERNOT. Les deux premières nous furent fournies par la Clinique Médicale Infantile du Professeur NEIMANN, les deux suivantes par la Clinique Chirurgicale A du Professeur CHALNOT. Les unes concernent de tout jeunes enfants, les autres des adolescents ; au total, trois garçons et une fille. Deux de nos malades furent opérés par prothèse valvulaire de STARR.

OBSERVATION N° 1

Dominique H... est né le 12 septembre 1960. Ses parents et ses cinq frères et sœurs sont en bonne santé. Un septième enfant cependant est décédé peu de temps après sa naissance.

Mise à part la survenue à l'âge de 3 semaines d'un ictère, qui guérit en deux mois, la croissance de l'enfant s'effectue sans incident au cours des premières années ; son développement psycho-moteur est normal ; il marche à 12 mois.

C'est à 3 ans, en novembre 1963, qu'il est hospitalisé à Wassy, au décours d'une coqueluche, pour atteinte de l'état général, dyspnée et encombrement broncho-pulmonaire. Un ictère intercurrent et transitoire survient en outre, sans qu'on puisse en affirmer l'origine.

La découverte d'un souffle systolique intense et d'une abolition des pouls fémoraux incite à poursuivre les investigations cardiologiques : l'enfant est alors transféré à la Clinique Médicale Infantile, en janvier 1964.

A l'entrée, l'état général de l'enfant est précaire, il est pâle ; l'hypotrophie est manifeste (88 cm et 11,200 kg à trois ans et quatre mois) et prédomine aux membres inférieurs, qui sont grêles. On remarque une dyspnée permanente avec polypnée, quelques

quintes de toux et, à l'auscultation pulmonaire, de nombreux ronchus et sibilances dans les deux champs. Le cœur est rapide, à 120, avec un ***bruit de galop présystolique et un souffle holosystolique rude, en jet de vapeur, maximum à la pointe, irradiant vers l'aisselle et sur tout le précordium, bien perçu dans le dos.***

L'absence de pouls fémoral contraste avec le chiffre élevé de la tension artérielle aux membres supérieurs : 14/7.

La radiographie thoracique montre de face (fig. 1) un très gros cœur, avec un débord droit important et une image de double contour auriculaire, un arc inférieur gauche fortement convexe et très allongé ; l'arc supérieur gauche est à peine marqué et le pédicule paraît grêle. De profil, et surtout en O.A.G., apparaît une hypertrophie considérable de l'oreillette gauche. Il n'y a pas d'encoche costale.

A l'électrocardiogramme (fig. 2), on note une hypertrophie auriculaire gauche, avec des ondes P amples et bifides, de type « mitral », en D1, D2, VF ; une déviation axiale gauche modérée, compte tenu de l'âge de l'enfant (+ 30° environ), et des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche dans les dérivations précordiales : rS en V1, ondes R très amples et T plates en V4, V5, V6.

Le phonocardiogramme montre (fig. 2) un souffle holosystolique rectangulaire, de type régurgitation.

Notons enfin une anémie à 3 300 000 G.R.

Le diagnostic le plus probable paraît être celui d'une coarctation de l'aorte associée à une insuffisance mitrale vraisemblablement congénitale, compliquée d'une hyposystolie sévère.

Un traitement tonicardiaque est prescrit (Acygoxine, XL gouttes par jour). On y associe un régime désodé, des antibiotiques et une petite transfusion d'hématies. Quelques jours plus tard, après une amélioration et une réduction des doses d'Acygoxine, survient une nouvelle poussée d'asystolie, qui doit être traitée par deux saignées et du Cédilanide intraveineux.

Au bout d'un mois, la situation se stabilise et l'enfant est transféré provisoirement au service des malades chroniques de l'hôpital J.-B.-Thiery (Docteur STEHLIN), avec un traitement tonicardiaque continu (XV à XXX gouttes journalières d'Acygoxine).

Le 22 avril 1964, l'amélioration s'est maintenue, et l'on peut entreprendre des investigations intracardiaques.

Le cathétérisme des cavités droites donne les résultats suivants :

a) Chiffres de pression, en millimètres de mercure :

	Maxima	Minima	Moyennes
Oreillette droite	6	— 2	+ 2
Ventricule droit	45	0	20
Artère pulmonaire	45	25	35
“ Capillaire ” pulmonaire	40	30	35

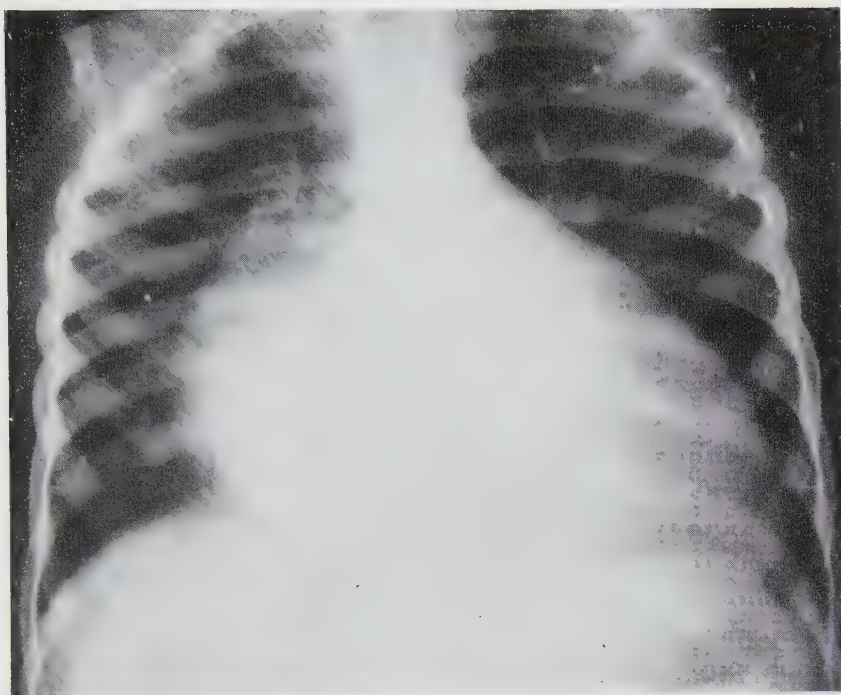


Fig. 1. — Radiographie thoracique de face. Gros cœur. Oreillette gauche volumineuse, expansive en scopie au niveau du bord droit.

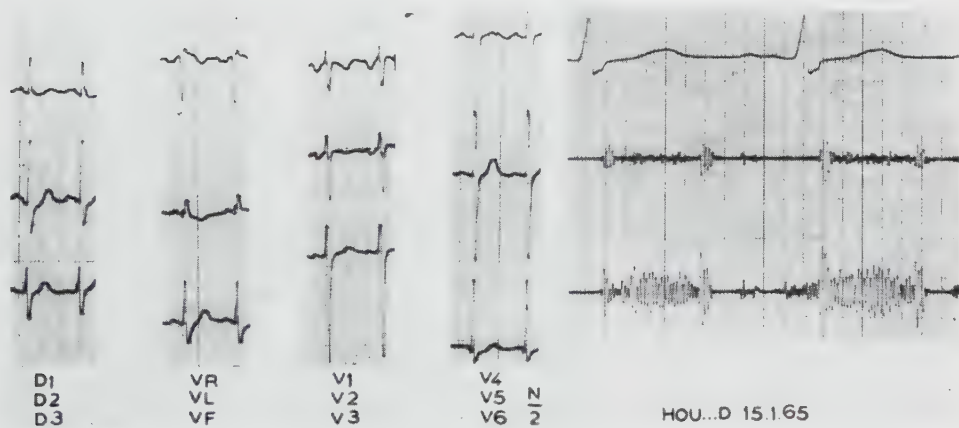


Fig. 2. — Electro-cardiogramme ; phono-cardiogramme.
Hypertrophie auriculaire et ventriculaire gauche.
Souffle systolique rectangulaire, de régurgitation

La courbe capillaire pulmonaire est « vibrée » ; on distingue deux sommets de hauteur inégale ; il n'y a donc pas d'image typique de régurgitation mitrale.

b) Oxymétrie :

	Volumes p. cent	Saturations %
Pouvoir oxyphorique	15,17	100
Veine cave supérieure	10,61	70
Veine cave inférieure	9,70	64
Oreillette droite	10,31	68
Ventricule droit (remplissage)	9,25	61
Ventricule droit (chasse)	10,02	66
Artère pulmonaire (tronc)	9,70	64

L'angiocardigraphie, après injection de produit opaque dans l'artère pulmonaire, montre :

— **sur l'écran de radioscopie télévisée**, très nette lors du temps gauche, la régurgitation mitrale du ventricule gauche dans la volumineuse oreillette gauche, avec un mouvement de va-et-vient en bissac, extrêmement caractéristique, s'étalant sur 6 à 8 systoles ;

— **sur les clichés de face** (fig. 3) et de profil à cadence rapide, on objective une artère pulmonaire dilatée ; une très volumineuse oreillette gauche, débordant largement à droite, et venant doubler le bord droit du cœur ; un retard important du transit du produit opaque dans les cavités gauches. Sur les clichés les plus tardifs (11 secondes), l'aorte est encore mal injectée et l'on ne peut, de ce fait, affirmer formellement l'existence d'une coarctation isthmique. De profil, aucune valve postérieure n'est visible et on n'observe, sur aucun cliché, la limite entre l'opacité auriculaire gauche et celle du ventricule gauche ; en avant et en haut, par contre, la valve est visible.

En conclusion de ces explorations :

L'insuffisance mitrale sévère est confirmée, malgré l'absence d'aspect « en tente » de la courbe capillaire, avec une hypertension pulmonaire « passive » importante, une pression capillaire pulmonaire moyenne à 35 mm de mercure, et apparemment une absence de petite valve.

Les mois suivants, l'enfant est gardé sous surveillance médicale stricte à l'hôpital J.-B.-Thiery et le traitement tonicardiaque est maintenu.

En octobre 1964, l'état général et l'état cardiaque sont meilleurs. Mais, sur les radiographies, **le cœur et particulièrement l'oreillette gauche ont nettement augmenté de volume.**

Nous tentons, le 19 octobre, une deuxième exploration intracardiaque, afin de préciser notamment l'importance des lésions

Fig. 3. — Angiographie de face.
(22 avril 1964).

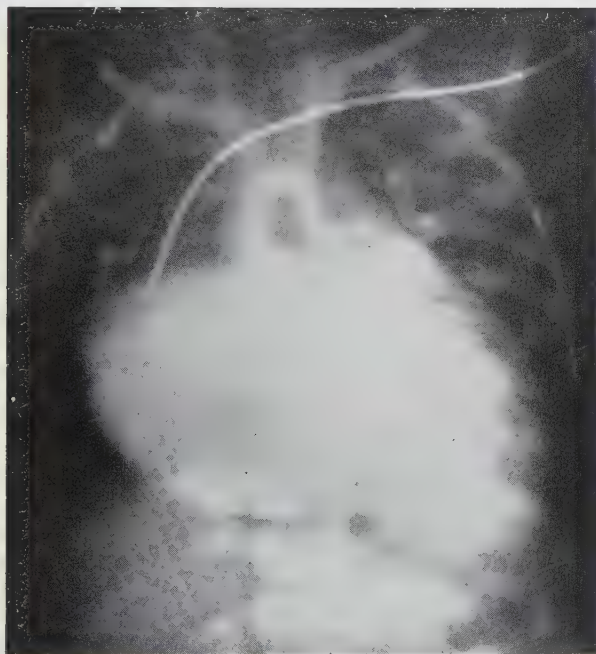
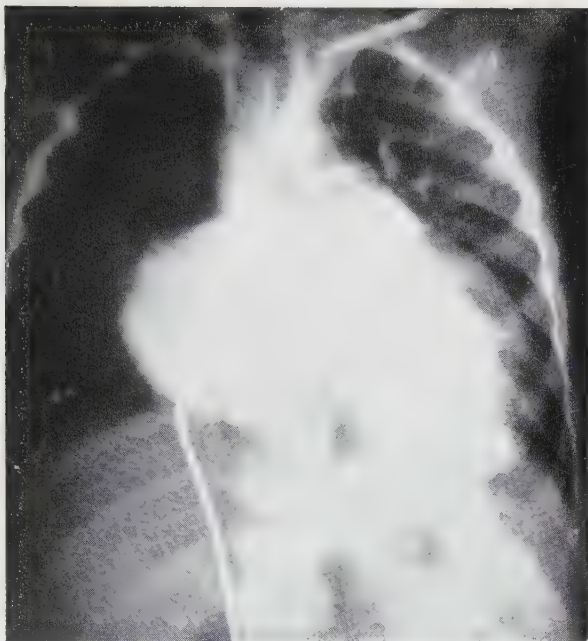


Fig. 4. — Angiographie de face.
(19 Octobre 1964).
Le volume de l'oreillette gauche
a presque doublé.
La coarctation aortique est haute
et peu serrée.

aortiques. Dès le début du cathétérisme, surviennent un spasme glottique et des troubles du rythme sévères, nous obligeant à réduire les investigations au minimum.

Les pressions dans l'artère pulmonaire sont très élevées : maxima 75, minima 35, moyenne 50. Pour des raisons techniques, le produit de contraste ne peut être injecté que dans l'oreillette droite.

Le lévogramme objective une oreillette gauche extrêmement dilatée. **Son volume s'est considérablement accru depuis le mois d'avril précédent, et a pratiquement doublé** (fig. 4 et 5). Le retard du transit dans les cavités gauches est toujours très marqué. Mais la prise de clichés très tardifs permet, cette fois, de bien voir une coarctation de l'aorte, haut située, peu serrée.

L'état s'aggrave dans les semaines qui suivent, avec un très gros foie, une dyspnée importante ; les digitaliques ne sont plus tolérés et entraînent des vomissements ; ***l'enfant se cachectise rapidement.***

Ainsi, malgré une stabilisation temporaire de l'état clinique, obtenue par le traitement tonocardiaque continu, on peut conclure à l'existence d'une insuffisance mitrale majeure, mal tolérée, par malformation congénitale très probable, associée à une coarctation de l'aorte, haute, assez peu serrée.

La comparaison des clichés pris à neuf mois d'intervalle permet de juger de l'aggravation et de porter un pronostic sombre.

C'est dans ces conditions que nous sommes amenés à discuter de l'opportunité d'une intervention ; la gravité du pronostic, le bon état actuel de l'enfant, nous décident à tenter un traitement chirurgical. Comme nous pensons nous trouver en présence d'une aplasie valvulaire, la mise en place d'une prothèse mitrale de STARR (fig. 6) est envisagée, plutôt qu'une annuloplastie.

L'intervention a lieu le 19 février 1965 sous C.E.C. (Pr. CHALNOT ; Pr. agr. GROSDIDIER ; C.E.C. : Dr. MATHIEU ; anesthésiste : Dr. PICARD).

Thoracotomie gauche latérale, au 5^e espace intercostal. Dissection de l'artère sous-clavière, très volumineuse, pour la canulation artérielle, qui ne peut être réalisée par la fémorale, en raison de la coarctation.

Péricardotomie avec exposition cardiaque satisfaisante, montrant une oreillette gauche énorme. Canulation artérielle et canulation veineuse de retour dans l'infundibulum pulmonaire.

Mise en route de la C.E.C. facile, sans modification de l'E.C.G. Le pH de charge étant de 7,14, on passe 60 gr de THAM et tous les pH resteront au-dessus de 7,30. Débit oscillant entre 1 800 et 2 400 pour un débit thoracique de 1 400 ; on reste à ce débit élevé, même en hypothermie à 26-30°, la T.A. maxima se maintient de



Fig. 5 — Angiographie de profil, montrant le volume énorme de l'oreillette gauche, qui a doublé en 6 mois, malgré le repos et la digitaline.

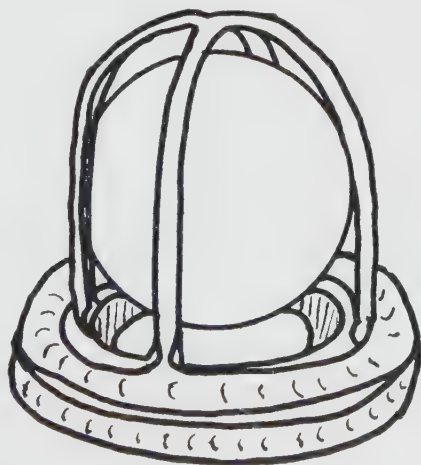


Fig 6 — La prothèse valvulaire mitrale de STARR.
(Schéma)

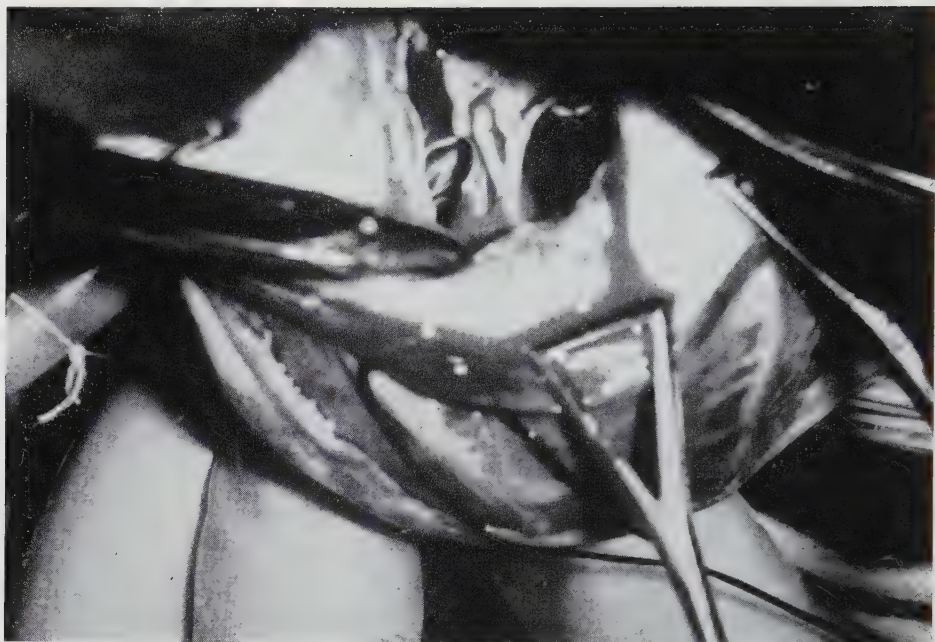


Fig. 7 — Intervention chirurgicale : orifice mitral ;
grande valve ; petite valve aplasique.

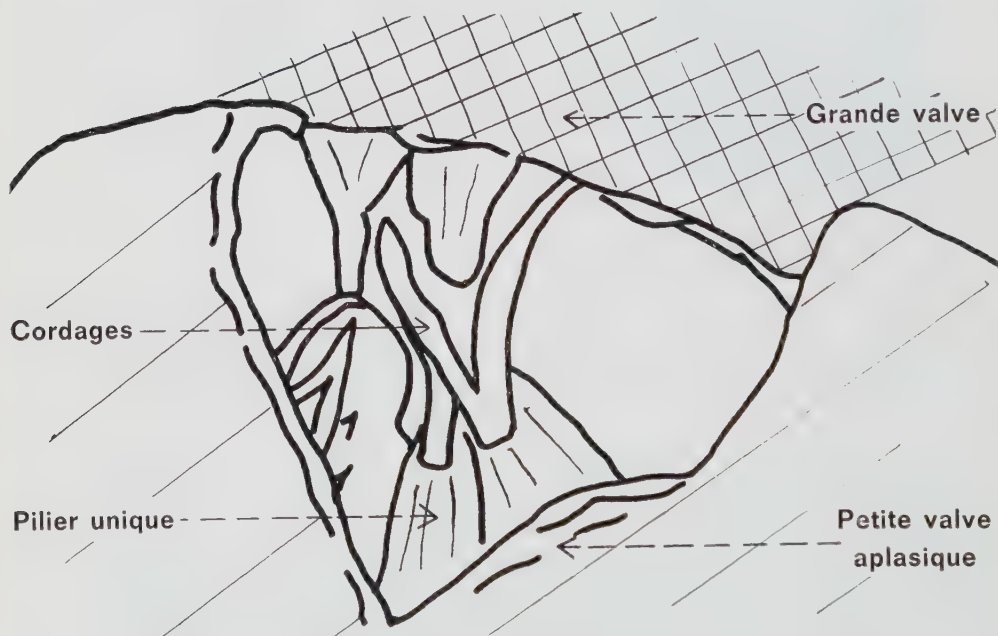


Fig. 8 — Schéma explicatif de la figure 7.

9 à 14, la T.V. est réglable, de 5 à 20, sans modification de l'E.C.G. Au total, 1 heure 35 de C.E.C. seront nécessaires.

L'ouverture de l'oreillette gauche montre un orifice mitral très modifié, avec une grande valve souple dont le bord libre est recroquevillé et induré, sans aspect de lésion inflammatoire toutefois ; la petite valve est aplasique, pratiquement inexistante, réduite à trois bourgeons charnus, avec quelques fins cordages. En outre, il semble n'y avoir qu'un seul gros pilier ventriculaire (fig. 7 et 8).

On excise soigneusement les valves et *on met en place une prothèse valvulaire de STARR O M* (fig. 9 et 10), dont le montage est très satisfaisant (24 points de fixation) ; suture de l'oreillette gauche, réchauffement (un peu poussé : il faudra ensuite refroidir l'enfant), arrêt de la C.E.C. et décanulation. Suture de la brèche latérale de la sous-clavière ; fermeture du thorax avec un drain pleural et deux redons.

Il est intéressant de signaler que le comportement cérébral de notre petit malade est minutieusement contrôlé (Dr. PICARD) avant et pendant l'intervention :

— L'E.E.G. préopératoire montre un rythme de base de la bande alpha à 9-10 c/s, avec quelques altérations thêta-delta à front raide et quelques bouffées d'ondes delta hypersynchrones bilatérales.

— Au début de l'intervention, les manipulations cardiaques provoquent un collapsus qui s'accompagne d'un tracé « plat », pendant 30 secondes. La mise en route de la C.E.C. n'entraîne aucune modification, mais l'E.E.G. est particulièrement sensible aux variations tensionnelles ; la moindre diminution du gradient artério-veineux fait apparaître des bouffées de ralentissement. L'hypothermie, qui abaisse la température œsophagienne à 26°C, entraîne des pointes et des pointes-ondes en bouffées postérieures bilatérales synchrones, qui ne disparaîtront qu'avec le réchauffement.

— L'arrêt de la C.E.C., qui a duré 97 mn, entraîne une altération du tracé électro-encéphalographique qui n'est plus constitué que par de grandes ondes delta, 1-4 c/s, sans surcharge du rythme rapide. Cette période de souffrance cérébrale, en rapport avec une insuffisance passagère de la contraction cardiaque, dure 8 mn, mais ne s'accompagne pas de mydriase.

— Le réveil de l'enfant est normal, mais, deux jours plus tard, il présente une réaction de « repli » sur lui-même, avec agressivité vis-à-vis de l'entourage. Un mutisme complet s'accompagne d'un refus d'alimentation. Tout examen clinique est impossible, et la conversation se réduit aux questions posées par les médecins ! Pendant plusieurs jours, des perfusions sont nécessaires pour remplacer l'alimentation orale. L'évolution se fait alors vers une amélioration constante, mais lente. C'est le mutisme qui cède le premier, puis le refus alimentaire.

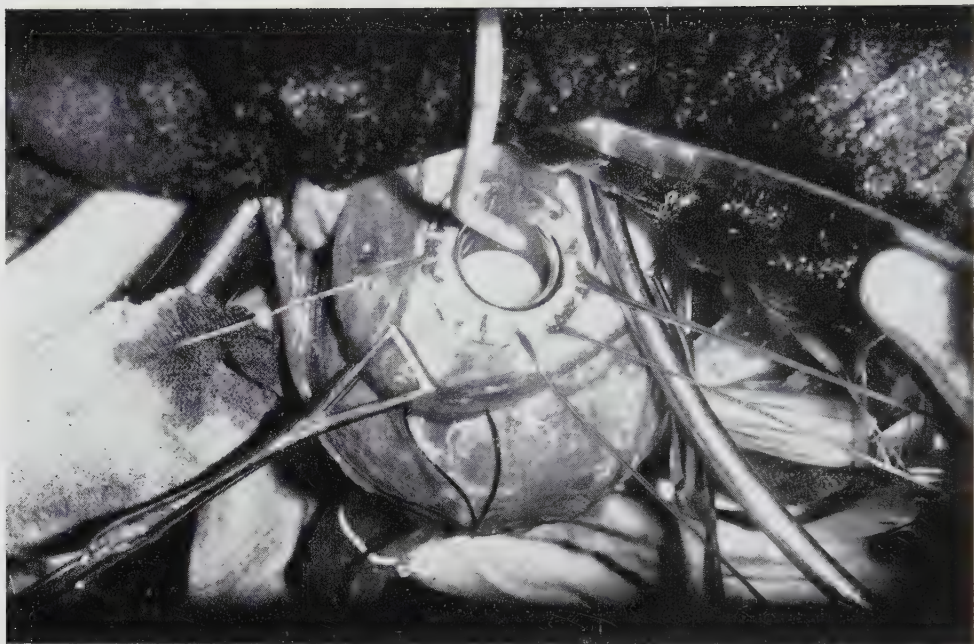


Fig. 9 — Prothèse valvulaire en place.



Fig 10. — Les valves réséquées : grande valve en haut, petite en bas.

Les suites opératoires sont très satisfaisantes. On maintient un traitement digitalique mineur (XX puis X gouttes d'Acygoxine pendant 15 jours), puis on cesse tout traitement tonocardiaque ; l'enfant s'alimente bien, devient plus vivant et plus gai : les troubles psychiques ont disparu ; l'E.E.G. montre cependant la persistance d'une dysrythmie irrégulière, diffuse, prenant quelquefois l'aspect d'ondes lentes, hypersynchrones. De plus, le petit malade n'accuse plus aucune dyspnée à la marche.

L'auscultation ne révèle plus aucun souffle, mais seulement les bruits de la valve ; il n'y a pas de signe de stase et le cœur a légèrement diminué à l'écran.

On maintient depuis le 4^e jour de l'intervention un traitement anticoagulant par Phénylindanédione, les doses étant constamment ajustées en fonction des résultats des tests d'Owren (technique choisie en raison de ses commodités de prélèvements chez l'enfant), effectués tous les deux jours et si nécessaire tous les jours par le laboratoire du Centre de Transfusion Sanguine (Pr. agr. STREIFF) ; les variations sont moins importantes qu'on aurait pu s'y attendre. Le taux peut être maintenu aux environs de 11 à 14 %, avec des doses journalières de 15 à 40 mg ; parfois, cependant, on assiste à de brusques variations, à 90 ou 100 %, ou au-dessous de 5 %.

Après 3 mois, l'état de l'enfant est excellent, le poids étant passé, depuis l'intervention, de 13,600 kg à 16 kg. Il n'y a aucune dyspnée, le petit malade joue et court avec les autres ; le cœur a nettement diminué de volume (fig. 11 et 12) ; l'appétit est bon. Les signes en rapport avec la coarctation aortique persistent, avec une T.A. à 13/7, bien qu'aucun souffle ne soit audible, même dans le dos.

Lors de notre dernière visite faite à l'enfant à l'hôpital J.-B.-Thiéry en février 1965, soit ***un an après la mise en place de la valve de STARR, nous avons trouvé le petit Dominique en excellente santé.*** Il a actuellement 5 ans passés et est extrêmement turbulent. Il court, sans présenter aucune dyspnée. Il suit avec intérêt les jeux éducatifs du jardin d'enfants et semble avoir un caractère beaucoup plus ouvert. Au test de niveau, effectué par la psychologue, il accède à un âge mental de cinq ans environ, pour un âge réel de cinq ans et cinq mois, ce qui lui assigne un retard modéré. D'après son éducatrice, il manifesterait une adaptation assez satisfaisante : il s'amuse avec les enfants de son âge, se montrant un peu brusque envers eux, mais sans méchanceté. Il est remuant, dynamique et sympathise avec les personnes qui s'occupent de lui.

L'enfant pèse à présent 19 kg et mesure 104 cm : poids tout à fait normal à cet âge, mais taille encore légèrement inférieure à la moyenne. La T.A. humérale est à 14/9, les fémorales sont mal perçues.

L'auscultation cardiaque ne permet d'entendre que les bruits de la valve, sans souffle.

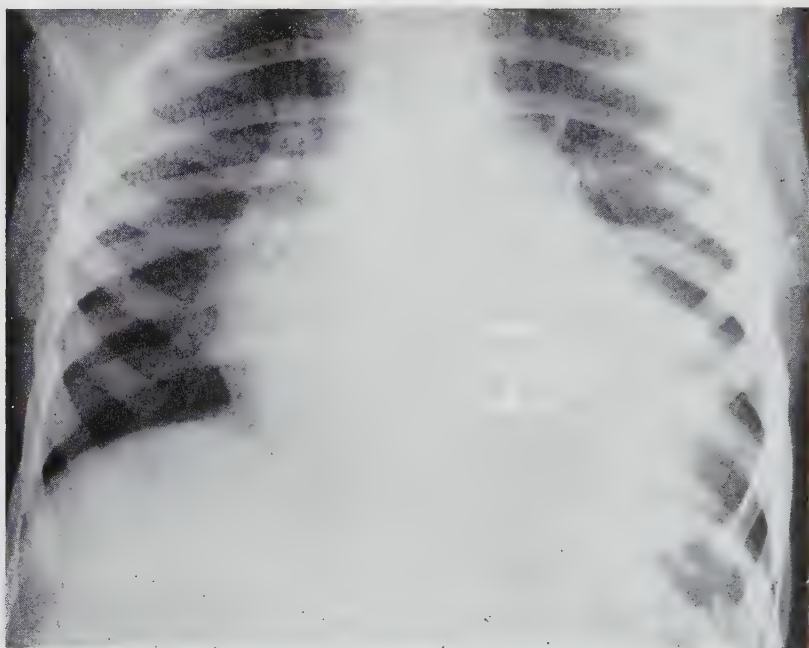


Fig. 11. — Radiographie de face : 3 mois après l'intervention.
Le cœur a nettement diminué de volume.

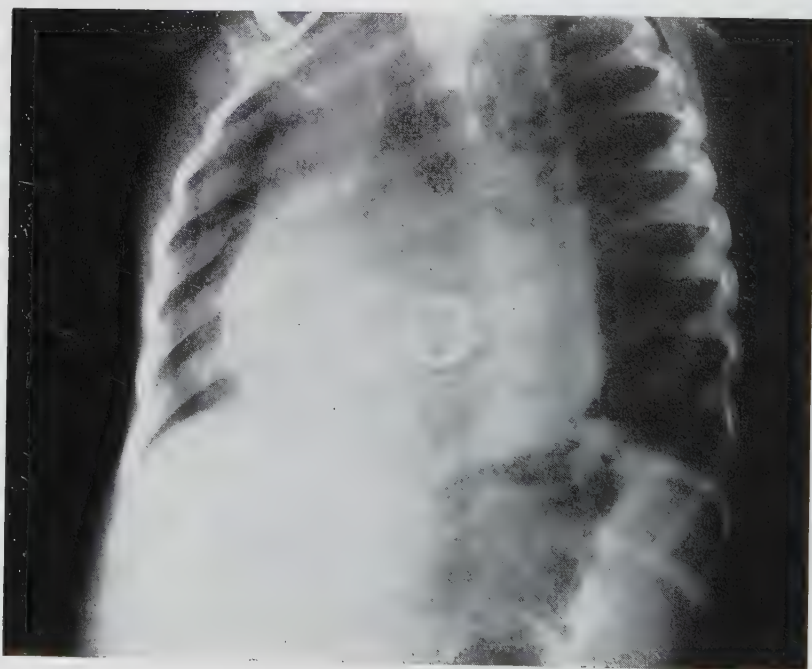


Fig. 12. — Cliché en O. A. G , montrant la prothèse valvulaire.

La dernière radiographie de face, prise le 6 décembre 1965, montre un cœur de volume presque normal.

Le petit malade est toujours sous traitement anticoagulant (3/4 de comprimé de Pindione par jour), ce qui permet de prévenir les complications thrombo-emboliques. Mais l'efficacité de ce traitement et son emploi « au long cours » chez un enfant sont encore très discutés, d'autant plus que l'association de la C.E.C. et de la prothèse potentialisent le risque hémorragique, tout au moins dans la période post-opératoire. Le traitement anticoagulant est surveillé à l'aide du temps de Quick, vérifié chaque semaine : ce dernier varie entre 32 et 45 %, sans aucun incident hémorragique.

En résumé : insuffisance mitrale congénitale grave par aplasie de la petite valve, responsable d'une asystolie sévère et irréductible malgré un traitement prolongé, associée à une coarctation aortique peu serrée. Pose d'une valve mitrale de STARR ; excellent résultat se maintenant après un an.

OBSERVATION N° 2

Marie-Françoise V... est née à terme en 1952, d'une grossesse normale et d'une mère bien portante, le père étant épileptique et interné en hôpital psychiatrique depuis 1956.

Une cyanose aurait été remarquée à la naissance, mais ce n'est qu'à deux ans qu'un souffle cardiaque est découvert, rien n'ayant jusque là attiré l'attention, la croissance étant normale. Par la suite, la fillette doit être hospitalisée à plusieurs reprises à Metz, apparemment pour des épisodes de défaillance cardiaque. Le Docteur HUEBER l'adresse à la Clinique Médicale Infantile, le 3 avril 1958, à l'âge de 6 ans, pour une asystolie sévère avec un hydrothorax droit. La dyspnée est intense et s'accompagne d'une toux quinteuse, avec cyanose lors des quintes.

A l'entrée, on note une hypotrophie staturo-pondérale (15,580 kg), un état général très précaire, un état subfébrile ; on observe de plus une voussure précordiale. L'hémithorax droit est mat, avec des râles de stase ; la première ponction est blanche ; mais une deuxième ponction, effectuée le 4^e jour, ramène 10 cc de liquide sérofibrineux riche en albumine. Le foie est augmenté et sensible ; le ventricule droit, très volumineux, est perçu dans l'épigastre.

L'auscultation révèle un gros souffle holosystolique, audible sur tout le précordium et dans le dos, à maximum mésocardiaque, avec un frémissement dans cette région ; ce souffle est rude, râpeux, d'intensité 9/10. Le deuxième bruit pulmonaire est très claqué, dédoublé de façon serrée. On note aussi un petit souffle diastolique assez aigu au même foyer. La T.A. humérale est à

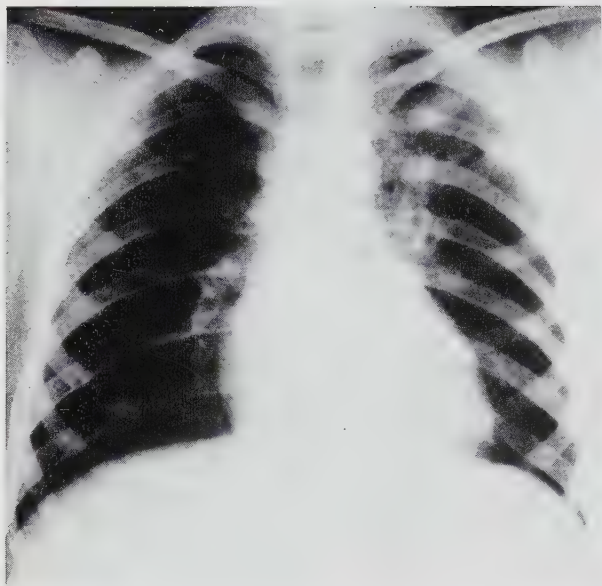


Fig. 13. — Radiographie thoracique de face : cardiomégalie ; stase hilaire. (15 avril 1958).

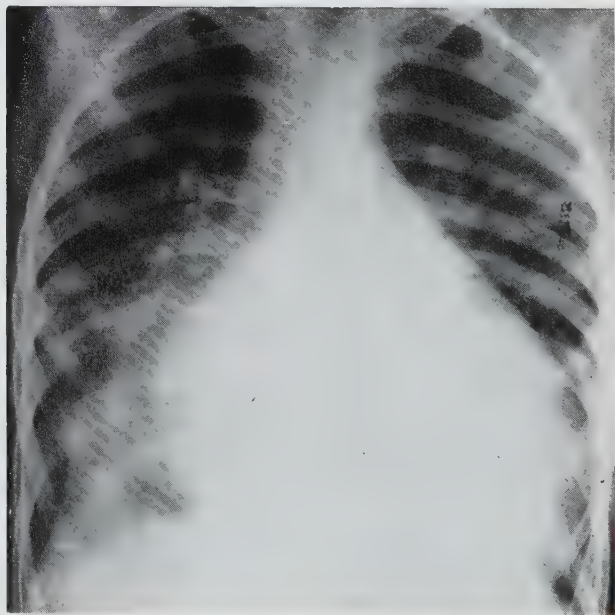


Fig. 14. — Radiographie de face, du 14 mars 1960. Importante cardiomégalie ; débord droit ; hypervascularisation pulmonaire ; opacification de la base droite.

14/8 ; on ne perçoit pas les fémorales : la maxima est à 6 aux cuisses, l'indice aplati.

Les radiographies montrent une cardiomégalie importante, globale (fig. 13 et 14), avec un débord droit très marqué, expansif en radioscopie (double contour auriculaire concentrique, l'oreillette gauche expansive débordant à droite l'oreillette droite). L'arc moyen est saillant, l'hypervascularisation pulmonaire est nette, avec une stase hilaire. L'oreillette gauche est très dilatée en O.A.D., expansive en scolie. En outre, existe une opacité pulmonique de la base droite, qui disparaîtra après une semaine de traitement.

L'électrocardiogramme montre (fig. 15) :

— des troubles du rythme avec, sur un fond sinusal régulier, des phases lentes de 5 à 6 complexes de rythme nodal ectopique et un flottement du pacemaker (nodal ou infranodal) ;

— une hypertrophie auriculaire gauche marquée, avec déviation à gauche de l'axe de P, mais sans l'aspect en plateau ou bifide de l'onde P « mitrale » ;

— une déviation axiale gauche anormale pour l'âge, avec une hypertrophie ventriculaire combinée, à la fois droite et gauche, en précordiales.

Le phonocardiogramme montre un souffle holosystolique rectangulaire et le piézogramme carotidien est « en pince », évocateur d'une coarctation.

On conclut à une coarctation aortique, associée à une insuffisance mitrale congénitale, avec peut-être un canal atrio-ventriculaire commun.

Le cathétérisme intracardiaque est jugé impossible en raison de l'état précaire de l'enfant, et l'on se contente, après une saignée initiale de 200 cc, de traiter l'asystolie par les digitaliques et les diurétiques (Diamox).

La fillette n'est revue que 18 mois plus tard (le 2 décembre 1959), après avoir présenté de nouveaux épisodes de décompensation, avec accidents pleuro-pulmonaires. Les données sont comparables à celles de l'année précédente ; **le cœur a encore augmenté de volume**, la T.A. est à 14,5/8, mais elle sera trouvée une fois à 18/9. On note, par ailleurs, un état subfébrile, une anémie à 3 760 000 G.R., avec 13 400 G.B. ; mais on peut éliminer une greffe septique, la température se stabilisant d'ailleurs rapidement. Après traitement diurétique et tonocardiaque, on procède aux investigations.

Le cathétérisme donne les résultats suivants :

a) Chiffres de pression en millimètres de mercure :

	Maxima	Minima	Moyennes
Oreillette droite	+ 1	— 2	0
Ventricule droit	48	— 2	14
Artère pulmonaire	45	20	32
" Capillaire " pulmonaire	18	10	12

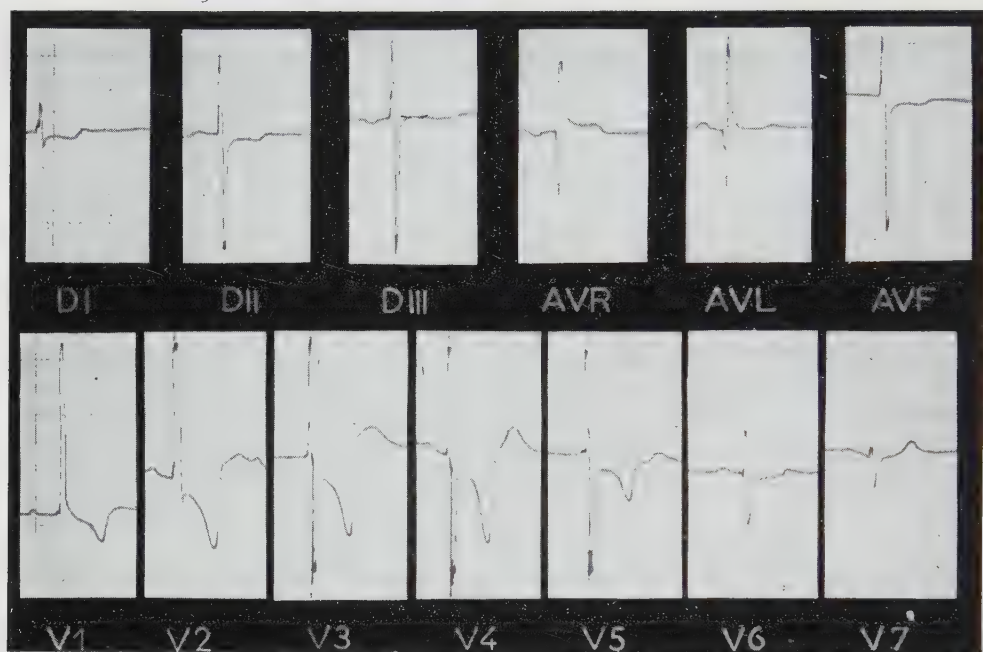


Fig. 15. — Electro-cardiogramme de l'enfant V... M. Françoise. Hypertrophie auriculaire G. Déviation axiale G. hypertrophie ventriculaire à la fois D et G en précordiales.

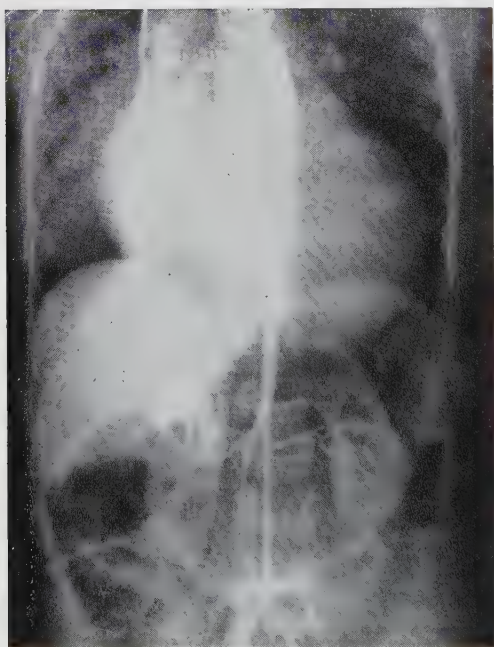


Fig. 16. — Aortographie rétrograde. Coarctation atypique ; Hypoplasie aortique globale, très marquée.

b) Oxymétrie :

	Volumes p. cent	Saturations %
Pouvoir oxyphorique	16,7	100
Veine cave supérieure	10,1	60
Veine cave inférieure	11,1	66
Sinus coronaire	4,2	25
Oreillette droite	10,6	64
Ventricule droit (bas)	10,1	60
Ventricule droit (infund.)	10,4	61
Artère pulmonaire (tronc)	10,6	63

La courbe capillaire pulmonaire a un aspect monophasique, avec un sommet « v » nettement prédominant, en « tente ».

On conclut à une insuffisance mitrale, congénitale ou acquise, associée à une coarctation.

L'aortographie rétrograde (fig. 16), réalisée par l'artère humérale droite, montre une *hypoplasie très marquée et globale de l'aorte, avec une coarctation serrée et une arteria lusoria* : l'artère sous-clavière droite naissant de l'aorte descendante, juste au-dessus de la coarctation, et ayant un trajet récurrent, rétro-œsophagien. La circulation collatérale est peu développée, sauf en ce qui concerne les artères mammaires internes, qui sont grosses. La coarctation qui, nous l'avons déjà mentionné, est très serrée, présente une légère dilatation sous-stricturale et une ampoule sus-stricturale assez curieuse.

On décide d'intervenir sur la coarctation et, si possible, sur l'orifice mitral.

L'intervention a lieu le 31 mars 1960 (Professeur CHALNOT, Docteurs FRISCH et PICARD), et débute dans des conditions difficiles : un arrêt cardiaque nécessite le massage ; le cœur repart rapidement et l'intervention peut être poursuivie. La dissection de l'aorte montre la naissance anormale de la sous-clavière droite, au-dessous de celle de la sous-clavière gauche. Le ligament artériel n'est pas perméable. Un nouvel arrêt cardiaque est suivi d'une dissociation auriculo-ventriculaire, puis d'une fibrillation ventriculaire, avec souffrance cérébrale. Malgré la reprise d'un rythme nodal, l'enfant meurt en décérébration après 24 heures.

La vérification anatomique montre des poumons, des reins et un foie d'asystolie. Le cœur est très volumineux, la dilatation portant aussi bien sur les cavités droites que sur les cavités gauches. L'artère pulmonaire est très dilatée, son calibre est plus de deux fois celui de l'aorte, cette dernière étant globalement hypoplasique (fig. 17). L'hypertrophie auriculaire gauche et surtout ventriculaire gauche est considérable. La coarctation est de situation normale, légèrement perméable, et l'on retrouve l'arteria lusoria (fig. 18) avec son trajet rétro-œsophagien.

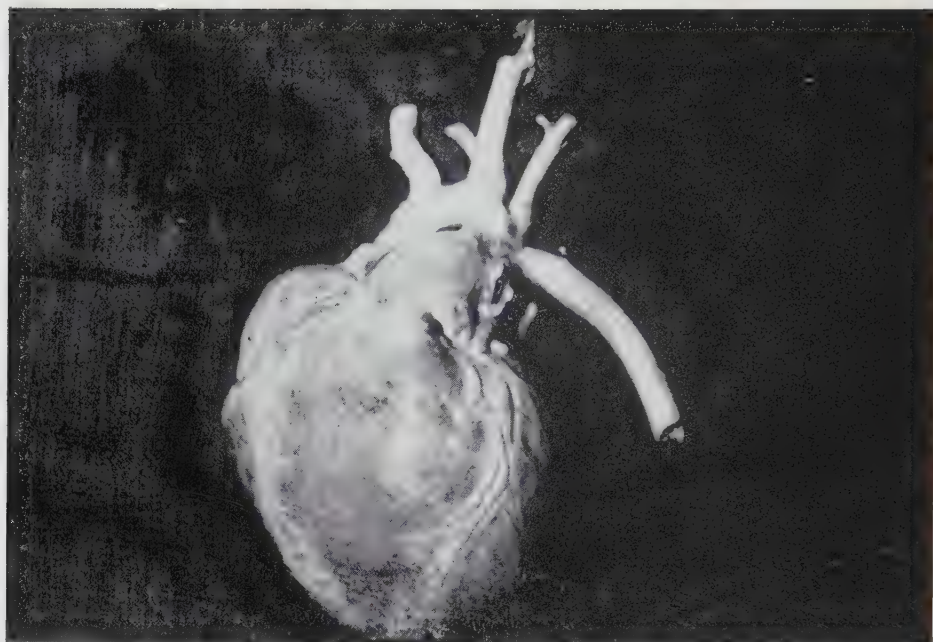


Fig. 17. Pièce anatomique (vue antérieure) Coarctation et hypoplasie aortique

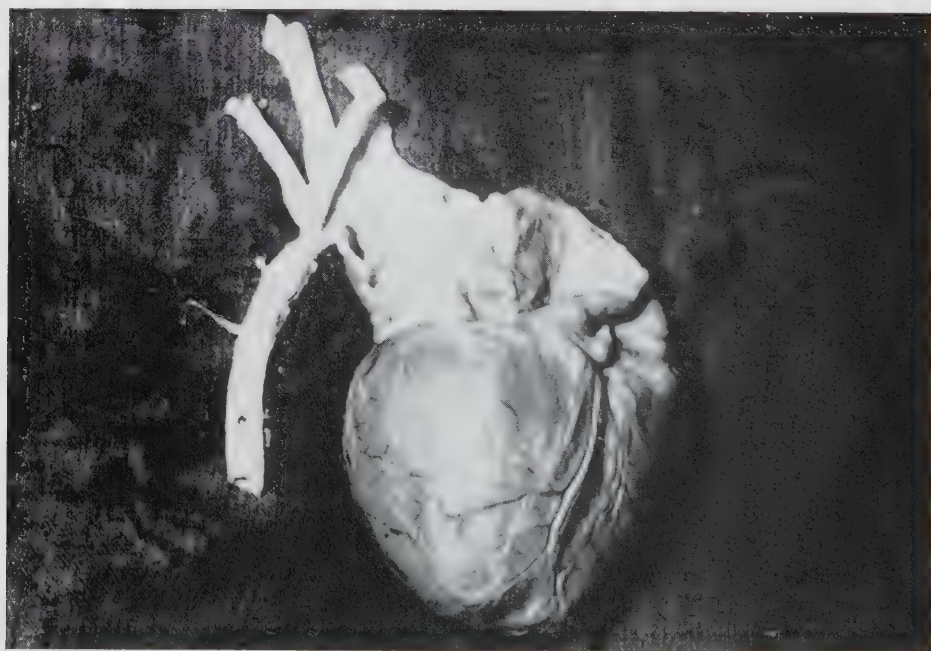


Fig. 18. — Pièce anatomique (vue postérieure) Arteria lusoria :
Sous-clavière droite récurrente

A l'ouverture du cœur gauche (fig. 19 et 20), *la grande valve de la mitrale est normale, mais la petite est réduite à un bourrelet fibro-cartilagineux*, avec un mince faisceau de cordages courts ; il n'y a qu'un seul pilier ventriculaire volumineux, sur lequel s'insèrent les cordages des deux valves. La paroi auriculaire gauche montre, au niveau de sa partie postérieure, une lésion de « jet » très caractéristique, de couleur chamois.

En résumé : association d'une insuffisance mitrale grave, par aplasie de la petite valve, avec pilier ventriculaire unique, et d'une hypoplasie globale de la voie aortique qui est le siège d'une coarctation, avec, en outre, une anomalie d'évolution des arcs aortiques (anomalie de trajet de la sous-clavière droite ou arteria lusoria). Après une évolution marquée par des épisodes sévères de décompensation cardiaque, mort dans les suites d'une tentative de cure chirurgicale.

OBSERVATION N° 3

Bernard L... est examiné au service de M. le Professeur CHALNOT en 1956, à l'âge de 20 ans ; mais il se sait, depuis l'enfance, porteur d'une malformation congénitale qui a toujours entraîné une dyspnée d'effort notable. Son frère aîné se sait également porteur d'une malformation cardiaque et a été réformé ; ce dernier n'a été examiné que deux ans plus tard et son observation est la quatrième de notre série. Il existe également un autre frère et une sœur, tous deux porteurs d'un souffle cardiaque que le Dr. MARIOT a pu considérer, à la faveur d'un examen, comme anorganique. Les parents sont bien portants.

En avril 1956, Bernard a été opéré pour une hernie inguinale et les suites opératoires ont été marquées par une embolie pulmonaire. Il continue à présenter, dans les mois qui suivent, de petites hémoptysies, il est dyspnéique et surtout très asthénique, tousse fréquemment. Il est hospitalisé en juin au service du Dr. L. MATHIEU.

L'auscultation révèle un *gros souffle holosystolique apexo-axillaire en jet de vapeur*, un deuxième bruit très claqué et dédoublé de façon serrée, sur une tachycardie régulière à 100-120 ; on entend de plus un *bruit de galop* et quelques extrasystoles, ainsi que de nombreux râles aux deux bases. La T.A. est à 14/8 ; les pouls fémoraux sont mal perçus et les indices oscillométriques écrasés aux membres inférieurs.

La radiographie thoracique montre un très gros cœur (fig. 21), avec hypertrophie ventriculaire gauche prédominante, le ventricule gauche atteignant la paroi axillaire, avec arc moyen très saillant, débord droit, stase hilare et épanchement pleural gauche. On observe aussi de fort nettes encoches costales (surtout à droite, de C IV à C VIII) et un double genou aortique. L'oreillette gauche est volumineuse en O.A.D. (fig. 22).



Fig. 19. — Ouverture du cœur gauche : Orifice mitral.

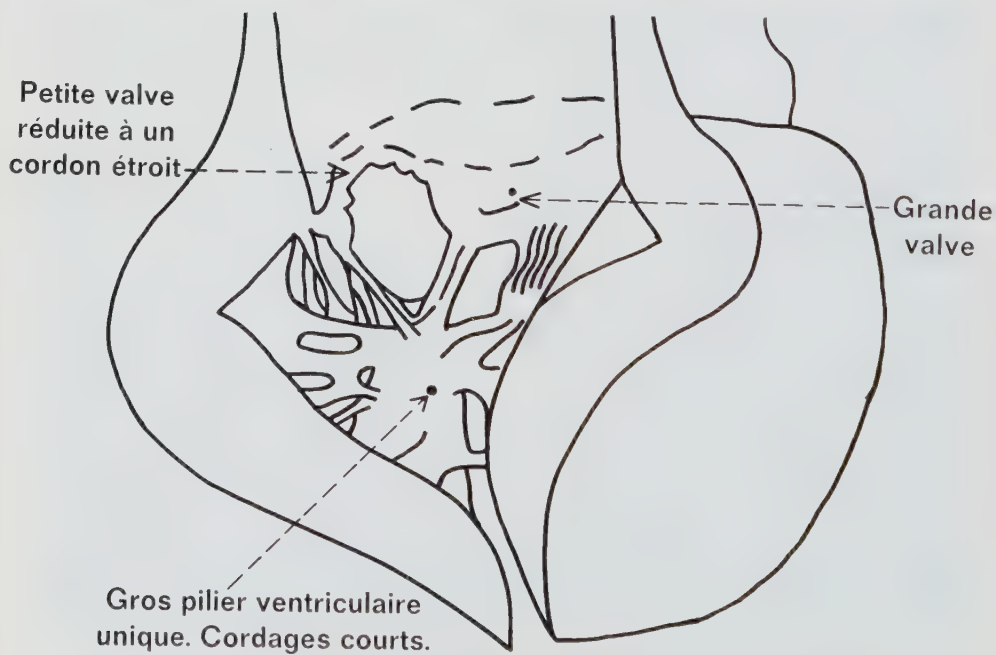


Fig. 20. — Schéma explicatif de la précédente figure. Petite valve aplasique

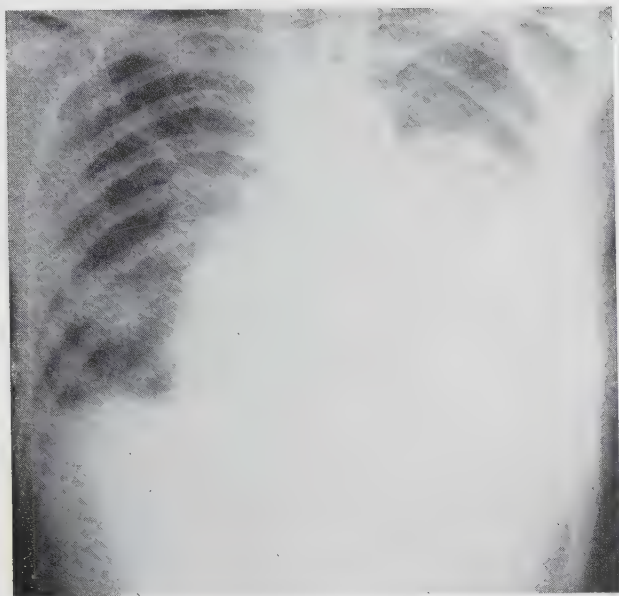


Fig. 21. — Radiographie thoracique de face : très gros cœur ; hypertrophie ventriculaire gauche ; débord droit. Epanchement pleural gauche. (25.7-1956).



Fig. 22. — Radiographie en O. A. D. : Volumineuse oreillette gauche saillante, repoussant l'œsophage imprégné de baryte.

L'électrocardiogramme retrace une hypertrophie auriculaire et ventriculaire gauche, avec des ondes R particulièrement amples en précordiales gauches (fig. 23) et une extrasystolie ventriculaire monofocale trigémisée.

Le cathétérisme intracardiaque révèle les chiffres suivants (pressions moyennes mesurées au manomètre à eau), tandis que la courbe capillaire pulmonaire, observée seulement en fluoroscopie, montre une onde « v » ample de régurgitation mitrale :

a) Chiffres de pression en centimètres d'eau :

	Moyennes
Veine cave supérieure	15
Oreillette droite	11
Ventricule droit	30
Artère pulmonaire (tronc)	65
Artère pulmonaire (branche droite)	63
Capillaire droit (lobe inférieur)	35
Capillaire droit (lobe moyen)	44

b) Oxymétrie :

	Volumes p. cent	Saturations %
Pouvoir oxyphorique	18	100
Veine cave supérieure	9,9	59
Oreillette droite	11,4	63
Ventricule droit (bas)	11,9	66
Ventricule droit (infundibulum)	11,3	62
Artère pulmonaire (tronc)	11,1	61
Artère pulmonaire (branche gauche)	11,1	61
Artère pulmonaire (branche droite)	11,8	65
Artère fémorale	17,6	97
Artère radiale	17,8	98

L'aortographie rétrograde montre (fig. 24) une coarctation isthmique de type « Botallien » classique, très limitée, assez peu serrée, puisque la sonde, montée par la fémorale, l'a franchie sans difficulté. La dilatation sus-stricturale est modérée, les valvules continentes, les troncs supra-aortiques très dilatés, la coronaire gauche volumineuse (la droite n'est pas visible).

On porte le diagnostic de coarctation aortique associée à une insuffisance mitrale, et on décide d'intervenir.

L'intervention (Pr. CHALNOT, Pr. BENICHOUX, Dr. FRISCH) a lieu le 12 juillet 1956 : Thoracotomie postéro-latérale gauche,

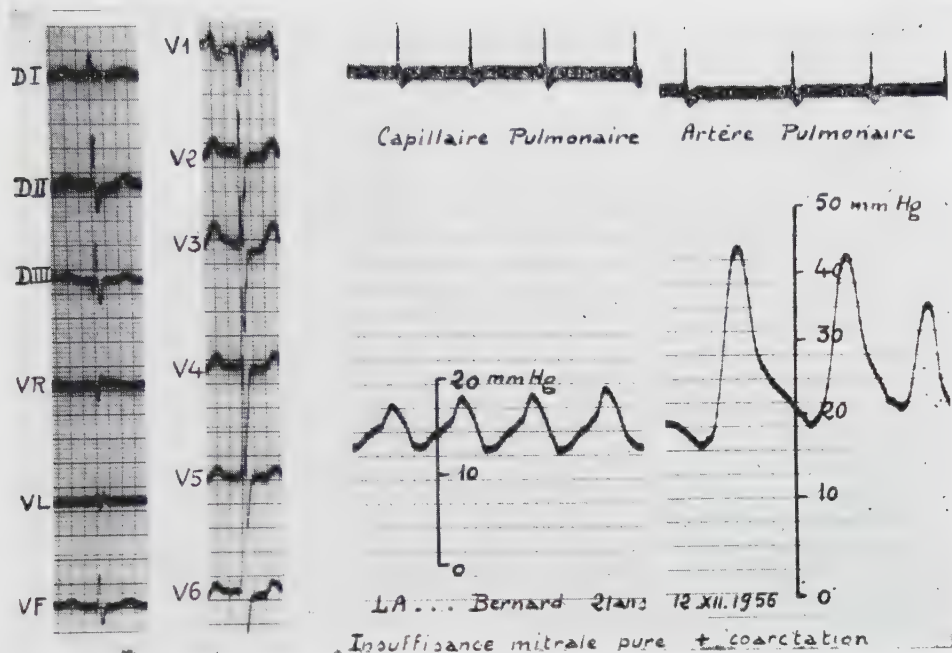


Fig. 23. — E. C. G. : Hypertrophie auriculaire et ventriculaire gauche.
Cathétérisme : Ondes "V" amples de régurgitation mitrale.

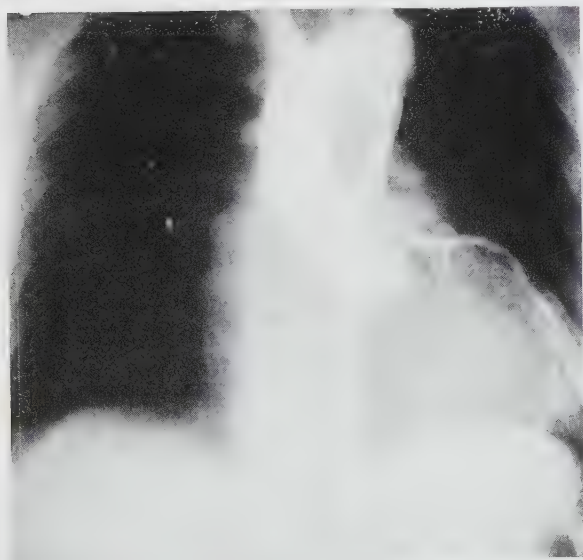


Fig. 24. — Aortographie rétrograde :
Coarctation peu serrée. Coronaire gauche volumineuse.

avec résection de la 4^e côte. La coarctation apparaît au-dessous de la naissance de la sous-clavière gauche ; le canal artériel est de petit calibre, mais apparemment perméable, s'abouchant au-dessus de la sténose. Après ligature de 4 collatérales assez peu dilatées, le rétrécissement est sectionné et l'anastomose est faite à 85 %, par surjet de Blalock, à la soie, en deux plans.

L'ouverture du péricarde montre un très gros cœur, une énorme oreillette gauche, où la pression moyenne est de 45 cm d'eau. Le doigt a peine à percevoir l'orifice mitral : l'anneau est très dilaté (3 à 4 doigts, environ 8 cm) ; il donne une impression d'orifice tricuspide. La régurgitation est très importante. La grande valve est normale, souple, conservant sa surface habituelle. **La petite valve est aplasique** (schéma n° 25), réduite à un bourrelet sur ses 2/3 postérieurs, à un bourgeon sur son tiers externe. Les commissures ne sont pas soudées. Il n'y a aucune calcification, ni même d'induration ; tout est souple, et l'impression tactile n'est absolument pas celle donnée par les valvulites acquises. On referme sans intervenir sur l'orifice mitral.

Le malade est revu cinq mois après l'intervention (décembre 1956) : l'état général est bon, les phénomènes de décompensation ont disparu ; les fémorales sont bien perçues et les oscillations, prises avec l'appareil de Boulitte, sont à 4 divisions aux chevilles. La T.A. humérale est à 14/9. Il n'y a pas de stase pulmonaire et le cœur a légèrement diminué de volume (fig. 26).

Un an plus tard (novembre 1957), le jeune homme se plaignant toujours d'une dyspnée importante au moindre effort, est réhospitalisé au Service de Cardiologie de Nancy. On note alors une **tachyarythmie complète par fibrillation auriculaire**, qui n'a pu être régularisée à Epinal (Dr. MARIOT) ; la digitalisation maintient un état satisfaisant, avec un rythme moyen à 80, pas de stase pulmonaire, mais un foie un peu sensible, débordant d'un travers de doigt. Le souffle systolique apexo-axillaire s'accompagne, cette fois, d'un bref roulement diastolique, le second bruit étant toujours très claqué. Les fémorales et les tibiales postérieures sont perçues, la T.A. humérale est à 14,5/9.

Le malade est perdu de vue jusqu'en 1963. C'est alors que son état s'aggrave progressivement et que le Dr. MARIOT a l'occasion de le revoir. Il présente une très importante asystolie, avec une arythmie complète par fibrillation auriculaire. La radiographie montre une **importante augmentation du volume du cœur**, la saillie considérable de l'oreillette gauche, donnant à l'image cardiaque un profil mitral fort caractéristique (abaissement du point G., saillie de l'arc moyen, accentuation marquée du débord droit). On note encore une hépatomégalie à 3 travers de doigt, un œdème discret des chevilles. La restriction sodée et le repos réduisent temporairement cet épisode de décompensation ; mais les traitements médicaux s'avèrent de moins en moins efficaces ; le malade est réduit à l'état grabataire, et une intervention est décidée, pour correction de l'insuffisance mitrale.

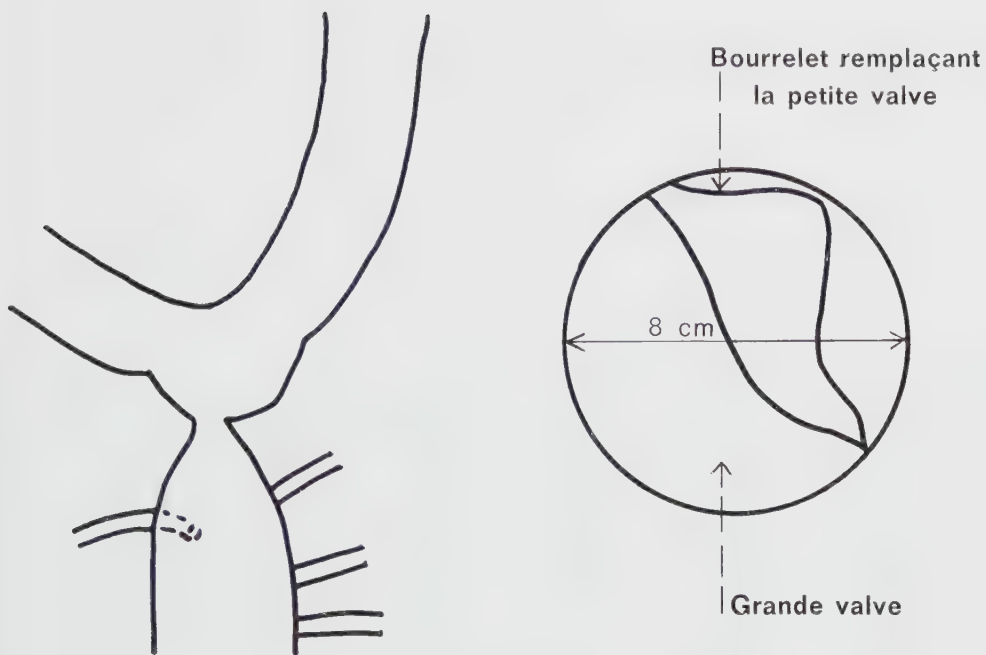


Fig. 25. — Schémas objectivant la sténose isthmique de l'aorte et l'aplasie de la petite valve.



Fig. 26. — Radiographie post-opératoire : Le cœur a diminué de volume. (5-12-1956)

La deuxième intervention a lieu le 16 octobre 1964 à Paris, à l'hôpital Broussais (Dr. BLONDEAU). Le malade est alors âgé de 28 ans.

Thorotomie gauche antérieure par le 4^e espace intercostal. L'oreillette droite est volumineuse ; sa pression est de 15 mm de mercure. La pression dans l'oreillette gauche est à 40 mm de mercure, avec une courbe de fuite systolique majeure.

La C.E.C. est établie entre les deux veines caves et l'artère fémorale ; elle dure 2 heures. Ouverture de l'oreillette gauche, qui est très grande. L'anneau mitral est fort dilaté. Il n'existe ni sténose mitrale, ni aucune calcification. Le tissu valvulaire est souple, les cordages étirés et plus longs que normalement. L'altération majeure est une sorte de perte de substance de la petite valve, près de la commissure postérieure. Il y a là une absence de tissu valvulaire, qui réalise, à la systole, un orifice admettant à peu près le petit doigt.

On résèque donc l'appareil mitral. ***On met en place la valve de STARR la plus volumineuse*** (n° 4), qui est encore légèrement plus petite que l'anneau mitral. On la fixe par 24 points en U, sans difficulté.

Fermeture de l'oreillette gauche par surjet, sur un cathéter qui maintient la valve ouverte.

Les suites opératoires sont simples sur le plan cardiaque. Mais, sur le plan neurologique, elles sont orageuses. A l'E.E.G., en fin d'intervention, apparaissent des signes qui font porter le diagnostic d'embolie gazeuse cérébrale droite. Puis le malade présente plusieurs crises convulsives généralisées, un coma durant cinq jours et une hémiplegie gauche.

Actuellement, tout signe d'insuffisance cardiaque a disparu : le foie est retrouvé sous les fausses côtes, il n'y a plus d'œdème, ni aucune dyspnée.

L'auscultation cardiaque fournit un léger roulement diastolique (1/10) à la pointe, et un petit souffle systolique (1/10).

La radiographie thoracique montre une diminution du débord droit. Il reste une très grosse oreillette gauche.

L'E.E.G. traduit la persistance d'une fibrillation auriculaire, le rythme restant contrôlé par la prise de XXXX gouttes de Digitaline par semaine.

Le traitement anticoagulant (Pindione) est surveillé par le test d'Owren.

On assiste enfin à la régression progressive de l'hémiplegie : il persiste une très légère hémiparésie, prédominant à la racine des membres, et surtout une amyotrophie.

En résumé: association, chez un homme, d'une coarctation de l'aorte opérée à 20 ans avec succès, et d'une insuffisance mitrale congénitale sévère par aplasie de la petite valve, qui a pu être opérée avec succès à 28 ans, par prothèse valvulaire de STARR.

OBSERVATION N° 4

Jean-Marie L... est né en 1929. Avant l'âge de 29 ans, aucun antécédent particulier n'est retrouvé, mais le sujet est réformé au

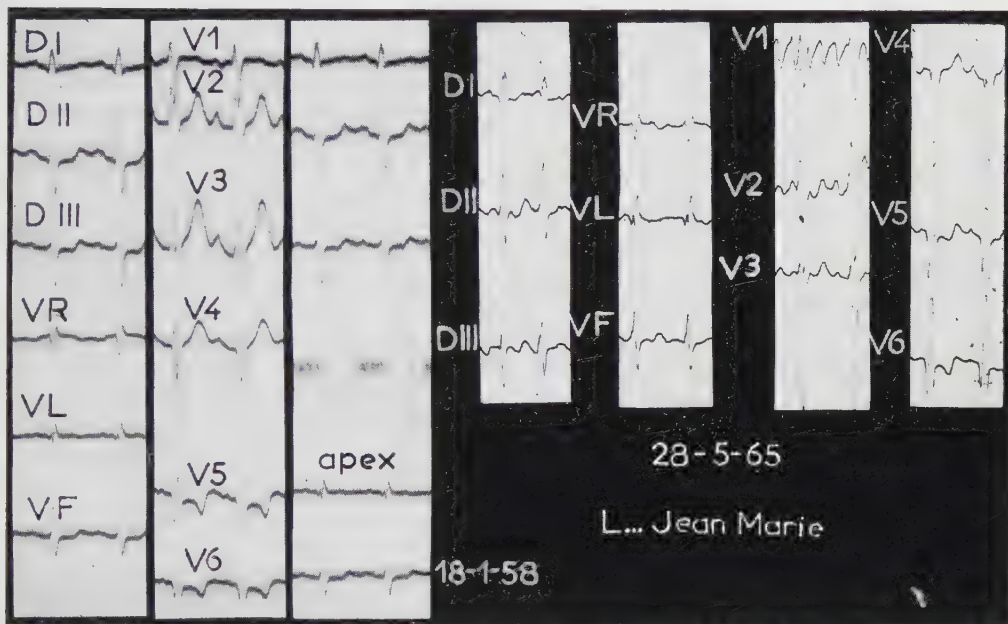


Fig. 27. — E. C. G. et phonocardiogramme de Jean-Marie L... Déviation axiale gauche à 0°. Souffle holosystolique rectangulaire de régurgitation.

Conseil de révision. Il n'a jamais présenté aucun symptôme de R.A.A.

Le jeune homme est vu pour la première fois le 3 janvier 1958, par le Dr. MARIOT : à la suite d'un effort, il présente un accès tachycardique d'une durée de deux à trois heures, qui motive un examen spécialisé. Le Dr. MARIOT remarque tout d'abord la ressemblance physique très frappante du malade avec son frère, qu'il connaît depuis 1956 (notre troisième observation).

L'auscultation cardiaque révèle un *gros souffle holosystolique apexo-axillaire* (10/10), avec un frémissement, et un *deuxième foyer à la base, dans les creux sus-claviculaires et le dos*, qui

semble correspondre à un autre souffle systolique, moins rude. Les fémorales battent ; la T.A. est à 15/7 au bras droit, à 10/8 au bras gauche. Les oscillations sont réduites (1 division 1/2 aux chevilles). Il n'y a aucun signe de stase.

A la radioscopie, le cœur est augmenté modérément, avec un gros ventricule gauche, une crosse aortique mal dessinée, une stase hilare très nette. L'oreillette gauche est volumineuse et épaissie en O.A.D.

L'électrocardiogramme révèle essentiellement une déviation axiale gauche à 0°, une sous-dénivellation de ST en D2, D3, VF ; une onde T négative, assez profonde, en V5 V6 (fig. 27).

Le phonocardiogramme enregistre un souffle holosystolique rectangulaire de régurgitation.

L'association coarctation aortique-insuffisance mitrale peut être facilement affirmée, surtout en fonction de la similitude des symptômes avec ceux présentés par le frère. Toutefois, la coarctation est manifestement peu serrée, alors que l'insuffisance mitrale paraît très importante.

A partir de 1959, l'évolution se fait de façon défavorable, le malade refusant par ailleurs toute thérapeutique chirurgicale.

En 1962, il doit être hospitalisé au Service de Cardiologie, à la suite de l'apparition d'une **tachyarythmie complète, par fibrillation auriculaire** ; celle-ci n'a pas pu être régularisée.

L'aortographie, effectuée à cette occasion, confirme la coarctation peu serrée, sous forme d'une incisure au niveau de l'isthme.

En 1965, le Dr. MARIOT constate un élargissement considérable de l'aire cardiaque, une arythmie complète persistante et régulièrement digitalisée. Il n'y a cependant pas de signe d'insuffisance cardiaque congestive.

En résumé : association, chez le frère du malade précédent, d'une coarctation de l'aorte peu serrée et d'une insuffisance mitrale, très probablement congénitale également, sévère, compliquée à 32 ans d'une tachyarythmie complète par fibrillation auriculaire, avec un très gros cœur et un début d'intolérance myocardique.

B. - OBSERVATIONS COLLIGÉES

DANS LA LITTÉRATURE

Nous avons recherché les cas d'insuffisance mitrale congénitale avec coarctation de l'aorte mentionnés dans la littérature, afin de dresser un tableau d'ensemble de cette association.

1) Helen TAUSSIG, la première, en 1947, signale que des anomalies du côté gauche du cœur s'associent, assez souvent, à

une coarctation de l'aorte. Les malformations congénitales de la valve mitrale, dit-elle, lorsqu'elles sont associées à une coarctation aortique, produisent de graves symptômes. La valve mitrale est épaissie et peut même être déplacée vers le bas ; elle est souvent si malformée qu'il y a insuffisance aussi bien que sténose, et les signes cliniques se rapprochent étroitement de ceux de la maladie mitrale acquise. Chacune des deux malformations (aortique et valvulaire) produit ses propres symptômes caractéristiques : la T.A. est élevée aux membres supérieurs, tandis que les pouls fémoraux sont faibles ou absents. Le cœur est augmenté de volume, et c'est là la preuve de la maladie valvulaire mitrale. L'absence de preuve de fièvre rhumatismale et le fait de savoir que les premiers signes sont survenus à un âge précoce, indiquent que l'anomalie valvulaire est d'origine congénitale.

La coarctation apporte un surcroît de travail au cœur ; cette dernière peut être corrigée par la chirurgie, mais la correction de la malformation valvulaire présente beaucoup plus de difficultés ; et pourtant, c'est cette insuffisance mitrale qui constitue le danger le plus grave et alourdit le pronostic.

Helen TAUSSIG décrit un cas d'insuffisance mitrale congénitale et de coarctation aortique réunies, recueilli dans la littérature américaine. Il s'agit d'un petit garçon de 2 ans, qui présente une sténose aortique longue, de type « infantile » et un aspect en « entonnoir » de la valvule mitrale, avec cordages très courts. La seule intervention effectuée est l'opération de CRAFOORD.

2) C'est ensuite en 1954 que nous trouvons, dans « Circulation », deux cas de la malformation étudiée, colligés en un même tableau par FERENCZ, JOHNSON et WIGLESWORTH. Pour FERENCZ, l'insuffisance mitrale congénitale, de même que la sténose mitrale congénitale, interviennent toutes deux comme malformations isolées, ou en association avec une coarctation aortique. Dans quelques cas, l'anneau mitral est de calibre normal, mais les valves sont accolées ensemble et « pendent vers le bas » dans le ventricule gauche, comme un « sac » ayant une ouverture à sa base. Le bord de l'orifice est enroulé, et de ce fait les valvules sont incapables de s'ouvrir, si bien qu'il y a insuffisance mitrale aussi bien que sténose.

Les deux cas cités par FERENCZ concernent un garçon de 2 ans et une fillette de 3 ans. Les signes cliniques sont les suivants : fémorales non perçues, bruit de galop présystolique, frémissement systolique rude à la pointe et se propageant vers l'aisselle ; en plus, souffle médio-diastolique de tonalité basse. Les malformations induisent une tension élevée sur le cœur gauche ; l'oreillette gauche peut devenir énorme, de même que le ventricule gauche qui est fortement dilaté et hypertrophié. Malheureusement, la valve mitrale est souvent si altérée que la situation ne peut être corrigée chirurgicalement ; si bien que de telles malformations conduisent à la lente et progressive dilatation

globale du cœur et, éventuellement, à la mort, par défaillance cardiaque.

3) N. OECONOMOS, d'Athènes, nous fournit, en 1955, un cas de cette association. Il s'agit de l'enfant D. P..., âgé de 8 ans, présentant un retard de développement somatique (poids : 16 kg, taille : 1,10 m) et examiné pour des épistaxis répétées. L'examen physique révèle une T.A. à 18/10 aux membres supérieurs et une maxima à 6 aux membres inférieurs. Un souffle systolique typique, perçu dans le 2^e espace intercostal gauche, impose le diagnostic de sténose isthmique. Mais l'attention est attirée par les signes stéthacoustiques associés suivants : léger roulement diastolique de la pointe, mieux perçu après épreuve d'effort ; ce roulement va crescendo et n'est pas suivi de renforcement pré-systolique. Le premier bruit est intense, mais il n'y a pas de dédoublement du deuxième bruit. La radioscopie du cœur, après ingestion barytée, révèle une légère augmentation du volume de l'oreillette gauche. L'E.C.G., à côté de la surcharge ventriculaire gauche, présente des P. bifides en première dérivation.

Tout ceci fait penser à une lésion mitrale associée. L'intervention chirurgicale est décidée ; l'exploration du cœur ne permet pas de faire les constatations pathologiques observées habituellement dans le cas d'une sténose mitrale. Aussi l'orifice mitral est laissé de côté et la seule intervention pratiquée est l'opération de CRAFOORD-GROSS, sur la coarctation aortique. Les suites opératoires sont simples : le développement somatique de l'enfant s'accélère ; les fémorales sont perçues ; mais les signes stéthacoustiques surajoutés à ceux de la coarctation persistent et font conclure qu'il s'agissait d'une sténose isthmique associée à une anomalie congénitale de la mitrale, évoquant une insuffisance mitrale.

4) En 1959, P. PUECH, de Montpellier, rapporte un cas de coarctation associée à une insuffisance mitrale congénitale, et déclare que, parmi les sténoses isthmiques anormales, celles associées à un état malformatif cardiovasculaire sont au premier plan. La coexistence de malformation congénitale mitrale et de coarctation retient l'attention, en raison des grosses difficultés chirurgicales rencontrées dans le traitement de l'anomalie mitrale.

Une observation anatomo-clinique de coarctation associée à une malformation mitrale peu sténosante et surtout régurgitante chez un homme de 25 ans est présentée : les signes auscultatoires apexiens ne sont pas significatifs, mais la dilatation auriculaire gauche et la fibrillation auriculaire précoce, avec signes électriques d'hypertrophie biventriculaire, sont suggestifs.

5) Nous trouvons, en 1960, une observation fort intéressante, due à la publication de l'équipe cardio-chirurgicale de Nantes, constituée par E. CORNET, H. DUPON, L. LABOUX et P. COIFFARD. Sur 21 coarctations opérées par leurs soins, ils en relèvent 5 qui furent anormales ou compliquées, dont une coarctation associée à une malformation mitrale.

Il s'agit d'un enfant de 9 ans, suivi médicalement pour hémoptysies et affections pulmonaires fréquentes. L'examen révèle: une T.A. à 17/12; une absence de battements fémoraux; un souffle systolique de pointe, un E.C.G. de surcharge droite. Le cathétérisme montre qu'il n'existe aucun shunt (ni auriculaire, ni ventriculaire, ni artériel), et que la pression dans l'artère pulmonaire est de 65 mm de mercure. L'angiocardigraphie confirme la sténose isthmique, sans signes surajoutés.

On pense trouver un rétrécissement mitral congénital associé, et l'on espère faire la cure chirurgicale des deux malformations en un temps. Mais le toucher mitral montre, non un rétrécissement, mais une insuffisance, avec une disposition valvulaire qui semble correspondre à la « valve en parachute ». Les conditions présentes ne permirent pas d'intervenir sur cette malformation et par conséquent d'espérer faire chuter la pression pulmonaire. Il leur sembla donc préférable de s'abstenir de traiter la sténose aortique.

6) Dans un exposé sur l'insuffisance mitrale congénitale, paru en 1962, P. VERNANT signale que l'association coarctation-insuffisance mitrale est classique et que, pour sa part, il l'a observée deux fois.

Chez l'un de ses malades, la coarctation a été opérée avec un bon résultat. La fuite mitrale a été confirmée par le toucher auriculaire gauche.

7) Dans la thèse de E. ESTOUR, parue en 1964, et relatant 80 coarctations de l'aorte opérées à la Clinique de Chirurgie Cardiaque de la Faculté de Lyon, nous rencontrons un cas de coarctation associée à une insuffisance mitrale congénitale.

Il s'agit de l'enfant Jacques A..., de 4 ans et demi, chez lequel est découvert à l'âge de 4 mois un souffle systolique. Hospitalisé dans un service de cardiologie, on porte le diagnostic de coarctation associée à une communication inter-auriculaire. L'angiographie met en évidence la coarctation et l'existence d'un shunt gauche-droit important, de type « canal atrio-ventriculaire ».

À l'intervention (opération de CRAFOORD), la coarctation est de siège habituel, avec segment sus-sténotique bref et inutilisable. La sténose est attirée par un gros ligament artériel qui l'aggrave. Résection de la sténose; suture. La pièce opératoire montre qu'il s'agit d'une sténose incomplète, admettant une « plume de poule ». Les suites opératoires sont simples.

Une intervention complémentaire est effectuée, six mois après la première, sous C.E.C. et hypothermie profonde, par sternotomie médiane. Une large atriotomie droite montre une petite fissure mitrale, que l'on répare par deux points ; d'autre part, on obture un ostium primum situé au-dessus du septum inter-ventriculaire. On termine en suturant l'atriotomie droite pendant le réchauffement.

8) Dans une étude portant sur seize cas d'insuffisance mitrale congénitale isolée, publiée en 1964, G.S. HUSSON signale la présence, chez un de ses petits malades, d'une coarctation de l'aorte peu serrée. Il s'agit de l'enfant C. M... (cas n° 11), âgé de 6 ans. Le souffle de régurgitation, extrêmement net dans la région dorsale, est découvert à 5 ans. Les signes d'hypertension pulmonaire sont marqués. La sténose isthmique de l'aorte, peu accentuée, est découverte lors de l'angiographie. La fuite mitrale est importante, l'hypertrophie auriculaire et ventriculaire gauche très marquée. A ce jour, aucune intervention n'a encore été tentée.

9) Un autre cas d'association nous est fourni, en 1965, par VLIERS, de Leyde, qui, sur 119 cas de malformations congénitales du cœur chez le nourrisson, trouve, parmi les coarctations de l'aorte, un haut pourcentage d'anomalies associées (83,5 %). Sur 8 sténoses isthmiques, il en rencontre une associée à une insuffisance mitrale congénitale (soit 0,5 %).

Nous terminerons cette énumération en ne faisant que citer très brièvement trois cas de sténose de l'isthme aortique associée à une insuffisance mitrale, cette dernière nous paraissant être, non pas congénitale, mais rhumatismale. Il s'agit d'une observation mentionnée en 1959 par M. SIMLER et J. FETIQUE (Strasbourg), et de deux autres rapportées par L.K. LACQUET et coll. (Leiden, Hollande) en 1963.

**TABLEAU DES ASSOCIATIONS D'UNE INSUFFISANCE MITRALE
CONGÉNITALE ET D'UNE COARCTATION DE L'AORTE**

ANNÉE	AUTEUR	AGE	Sexe	TYPE DE COARCTATION	MALFORMATION MITRALE	INTERVENTION	RÉSULTAT
1947	H. TAUSSIG	2 ans	M	Type " Infantile " Sténose longue	Cordages très courts aspect en " entonnoir "	CRAFOORD	?
1954	C. FERENCZ	2 ans	M	Sténose longue, située au-dessus du Canal A	Valves accolées, en forme de " sac "	CRAFOORD	†
1954	C. FERENCZ	3 ans	F	Type " infantile " C. A. perméable	Bord de l'orifice mitral enroulé + sténose	CRAFOORD	Moyen
1955	N. DECONOMOS	8 ans	M	Sténose " isthmique "	Dilatation de l'anneau mitral	CRAFOORD	Moyen
1959	P. PUECH	25 ans	M	Sténose courte " isthmique "	Importante régurgitation	CRAFOORD Toucher mitral	Tr. moyen
1960	E. CORNET	9 ans	M	Sténose isthmique de type " infantile "	Valve en " parachute " pilier unique	Pas d'intervention	?
1962	P. VERNANT	?	M	Sténose " isthmique "	Grosse régurgitation	CRAFOORD Toucher mitral	Bon
1962	P. VERNANT	?	M	Sténose de l'isthme	Régurgitation mitrale	Pas d'intervention	?
1964	E. ESTOUR	4 ans ¹ / ₂	M	Sténose incomplète	Fissure mitrale. Canal atrio-ventriculaire	CRAFOORD Suture mitrale	Bon
1964	G. HUSSON	6 ans	M	Sténose peu serrée	Fuite mitrale importante	Pas d'intervention	?
1965	A. VLIERS	2 ans	F	Type " infantile "	Grosse régurgitation	CRAFOORD	Moyen
1966	Observat. n° 1	4 ans	M	Sténose isthmique haute, peu serrée	Petite valve réduite à 3 bourgeons. 1 seul pilier. Cordages fins	Prothèse de STARR	Très bon
1966	Observat. n° 2	8 ans	F	Sténose serrée arteria lusoria	Aplasie de la petite valve	Intervention impossible	†
1966	Observat. n° 3	20 ans	M	Sténose courte et serrée. C.A. perméable	Petite valve aplasique	CRAFOORD Valve de STARR	Bon
1966	Observat. n° 4	29 ans	M	Sténose peu serrée	Aplasie de la petite valve	Pas d'intervention	Tr. moyen

CHAPITRE II

ÉTUDE ANATOMIQUE

L'association, dont nous venons de rapporter quatre observations et dont nous avons retrouvé onze exemples dans la littérature, réunit :

- une malformation rare, ou réputée telle, l'insuffisance mitrale congénitale par aplasie de la petite valve ;
- une malformation infiniment plus classique, fréquente, la coarctation de l'isthme de l'aorte.

L'insuffisance mitrale congénitale nous retiendra plus spécialement, car elle est relativement peu connue, et ce n'est que récemment qu'un certain nombre de travaux ont attiré sur elle l'attention. Elle est rarement isolée, et nous passerons en revue les associations possibles, en dehors de celle décrite dans ce travail.

La coarctation de l'aorte, quoique généralement isolée, comporte aussi de nombreuses associations possibles ; son existence simultanée avec une atteinte mitrale, sténose en particulier, a été souvent signalée.

A. L'INSUFFISANCE MITRALE CONGÉNITALE

I. - L'INSUFFISANCE MITRALE EN GÉNÉRAL : DONNÉES ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES ACTUELLES.

1) L'orifice mitral normal ; rappel anatomique.

L'orifice mitral ou auriculo-ventriculaire gauche participe, avec ses valvules, à la formation de la base du ventricule gauche, en occupant la partie inférieure de cette dernière. La circonférence

de l'orifice mesure environ 110 millimètres chez l'homme, un peu moins chez la femme, son diamètre étant de 30 à 35 millimètres.

Un appareil valvulaire, appelé valvule mitrale en raison de sa forme, circonscrit l'orifice auriculo-ventriculaire et se compose de deux valves quadrilatères :

— la valve gauche, dite murale ou postéro-externe, encore nommée petite valve, est la moins mobile et répond à la paroi gauche du ventricule ; elle se détache de la moitié inféro-latérale gauche de l'orifice mitral ;

— la valve droite, dite aortique ou antéro-interne, encore appelée grande valve, est plus étendue que la précédente, et son rôle est fort important ; elle naît de la moitié supéro-latérale droite de l'orifice auriculo-ventriculaire, séparant ce dernier de l'orifice aortique. Lisse sur ses deux faces, la grande valve figure un rideau quadrilatère.

Les deux valves sus-décrites s'insèrent sur l'anneau mitral, pourtour fibreux de l'orifice en continuité à droite avec l'anneau aortique. La grande valve est ainsi proche de l'orifice aortique ; elle sépare le ventricule gauche en deux portions : chambre de remplissage à gauche, chambre de chasse aortique à droite.

Ces deux valves reçoivent les cordages tendineux des piliers antéro-supérieur et postéro-inférieur. Les cordages du pilier antérieur vont à la moitié supérieure des deux valves mitrales. Ceux du pilier postérieur s'attachent à la moitié inférieure de ces valves. Mais alors que les cordages tendineux s'insèrent sur toute l'étendue de la face pariétale de la valve gauche, depuis son bord libre jusqu'à son côté adhérent, ceux de la valve droite s'attachent seulement au bord libre de celle-ci, dont la surface pariétale reste par conséquent lisse.

Nous verrons que les malformations de cette valvule, qui entraînent une insuffisance mitrale, peuvent intéresser soit son insertion, soit sa duplication, soit la forme de l'une ou l'autre de ses valves, soit enfin la texture de ses cordages.

2) L'insuffisance mitrale.

Une insuffisance mitrale est instituée dès que la fermeture de la valvule auriculo-ventriculaire gauche a perdu son étanchéité durant la systole : l'affrontement défectueux des valves entraîne une régurgitation ventriculo-auriculaire, substrat anatomique du souffle systolique audible.

Sur une valvule mitrale normale, la fermeture a lieu grâce à l'affrontement parfait des deux valves antérieure et postérieure, l'antérieure, c'est-à-dire la grande valve, jouant le rôle essentiel.

Les valves ne s'accolent d'ailleurs pas par leurs bords, mais par leurs faces : la somme des surfaces de chacune est supérieure à celle de l'orifice mitral circonscrit par l'anneau ; c'est là une marge de sécurité qui compense partiellement les dilatations de l'anneau. La grande valve, surtout, est de dimension plus grande

qu'il ne serait nécessaire pour fermer l'orifice ; elle présente une courbure arrondie, faite de deux portions :

- l'une dite vectrice, située près de sa racine d'insertion, à peu près horizontale en systole, sépare l'oreillette du ventricule ;

- l'autre dite jointive, s'étendant jusqu'au bord libre, de direction oblique, sépare la chambre de remplissage et la chambre de chasse aortique du ventricule.

C'est sur la jonction de ces deux parties, au maximum de courbure, que vient s'appliquer le bord libre de la petite valve, lors de la systole. A la diastole, les deux valves s'effacent passivement devant le passage du sang. Elles tendent à se diriger des zones de pression maximum vers les zones de pression plus basse. C'est ainsi qu'au début de la systole elles effectuent un mouvement d'ascension du ventricule vers l'oreillette, en décrivant un arc de cercle qui les rapproche l'une de l'autre, leur racine d'insertion sur l'anneau mitral servant de charnière. Les deux valves tendent à poursuivre ce mouvement et à dépasser la position où, étant dans le même plan, elles assurent la fermeture ; c'est le rôle des cordages de les maintenir à ce niveau, en empêchant leur ascension dans l'oreillette. Ils permettent l'occlusion complète de l'orifice ; la fermeture la plus efficace a lieu là où les piliers et cordages rectilignes tirent au maximum, c'est-à-dire aux zones critiques.

Il résulte de ce qui précède que les éléments principaux d'une fermeture convenable de la valvule mitrale sont : le rôle prépondérant de la grande valve, et l'importance extrême des cordages et des muscles papillaires, dont la rupture ou la désinsertion amène toujours, en dépit de l'intégrité de la valve, des insuffisances mitrales d'une grande sévérité. On peut donc envisager qu'un certain nombre de conditions doivent être remplies pour que l'occlusion orificielle soit réalisée. Ce sont :

- l'intégrité des feuillets des valves ;

- une surface suffisante de voile membraneux, le tissu des valves étant plus grand que l'orifice mitral ;

- une mobilité suffisante des valves, qui implique leur souplesse, l'absence de soudure commissurale importante, l'absence de rétraction marquée des piliers et des cordages ;

- la limitation convenable du mouvement des valves par leurs attaches tendineuses ;

- l'absence de dilatation du muscle qui, en fait, donne ses dimensions à l'anneau auriculo-ventriculaire.

A l'inverse, les lésions entraînant une insuffisance mitrale sont les suivantes :

- les malformations ou fentes congénitales des valves ;

- les perforations ou déchirures valvulaires acquises ;

- les rétractions fibro-cicatricielles de l'étoffe des valves ;

- les ruptures de l'appareil musculo-tendineux ;
- la dilatation de la margelle myocardique d'insertion des valves.

La conséquence de l'une de ces anomalies et de l'insuffisance mitrale qu'elle entraîne est la survenue précoce d'une hypertrophie ventriculaire gauche, précédant l'insuffisance cardiaque. La distension de l'oreillette, le retentissement sur les pressions pulmonaires et cardiaques droites, sont rapides. Les cathétérismes pratiqués montrent, peu de temps après l'installation de la lésion, une pression élevée de remplissage dans les diverses cavités.

Comme dans toutes les insuffisances mitrales, il existe une auto-aggravation due à la majoration de l'insuffisance. Cette aggravation est la conséquence de trois facteurs. En premier, la distension de l'anneau mitral tend à éloigner l'une de l'autre les deux valves et à élargir l'orifice ; elle est maximum à la partie postérieure, où l'anneau est plus faible. Cet élargissement est dû à la dilatation de l'oreillette et du ventricule, au-dessus et au-dessous de lui. La dilatation de l'oreillette intervient aussi d'une autre façon : l'endocarde auriculaire se continue, par delà l'anneau, avec l'endocarde de la petite valve, face auriculaire. La traction exercée par la distension de l'oreillette se propage par continuité sur l'endocarde de la valvule, et tend à faire béer l'orifice mitral, en basculant la petite valve vers l'arrière ; cette dernière, tirée à sa racine, maintenue par des cordages, tend à être immobilisée. Enfin, les piliers interviennent aussi : la dilatation du ventricule les éloigne l'un de l'autre, rendant leurs cordages horizontaux et non plus verticaux. Les piliers et les cordages n'ont plus la même direction ; la traction sur les valves n'étant plus axiale est nettement diminuée, majorant encore l'insuffisance mitrale.

Il se crée donc un véritable cercle vicieux ; car une dilatation annulaire, accompagnée ou non d'une lésion valvulaire importante, a tendance à s'aggraver, ayant pour conséquence une dilatation auriculaire postérieure qui, à son tour, amène un élargissement supplémentaire de l'anneau mitral. D'où l'expression d'EDWARDS : « L'insuffisance mitrale engendre l'insuffisance mitrale. »

On connaît aussi une dernière conséquence anatomo-physiologique propre à la régurgitation mitrale : c'est *la lésion de jet*. Il s'agit d'une zone limitée de réaction endocardique, située dans l'oreillette gauche. Elle se présente sous forme d'une plaque arrondie et blanchâtre, de surface dépolie, tomenteuse, verruqueuse même ; des stries parallèles la parcourent, légèrement saillantes, parfois développées lorsque le jet est oblique, au point de former de véritables replis sigmoïdes dont la cavité est toujours dirigée vers l'orifice mitral. Cette lésion siège dans l'oreillette, tantôt sur la face postérieure, tantôt sur la face septale, débordant

sur la grande valve. Elle correspond au point d'impact du flux de régurgitation et permet de connaître la direction de celui-ci. Le siège septal inhabituel a parfois le mérite, au cours d'autopsies, d'attirer l'attention sur la petite valve et de faire découvrir une rupture tendineuse qui, sinon, eût pu passer inaperçue.

Il faut noter la concordance rigoureuse entre la valve désinsérée et le siège de la lésion de jet. Ces caractères sont à comparer à ceux des lésions de jet au cours des autres insuffisances mitrales, pour le siège d'abord, car il est très inhabituel de trouver une lésion sur la paroi septale. La fréquence relativement élevée des lésions de jet s'explique par la direction horizontale du reflux frappant une paroi proche de la fuite. A l'inverse, dans les insuffisances mitrales habituelles comme dans les ruptures commissurales, la fuite est centrale et le reflux se perd dans l'oreillette dilatée, avant d'en atteindre la paroi.

II. - LES DIFFÉRENTS TYPES DE LÉSIONS SUSCEPTIBLES DE RÉALISER UNE INSUFFISANCE MITRALE.

1) Lésions acquises.

Nous les passerons rapidement en revue :

— L'insuffisance mitrale des endocardites bactériennes oslériennes et post-oslériennes.

Leur fréquence à l'ère actuelle de guérison bactérienne des endocardites malignes est relativement élevée. Les lésions possibles sont les perforations ou larges pertes de substance de la valve, avec destruction des bords libres valvulaires, irréguliers, déchiquetés ; ce sont aussi les ruptures de cordages, portant surtout sur ceux rattachés à la valve postérieure ; ce sont enfin les accolements pariéto-valvulaires postérieurs.

— L'insuffisance mitrale des endocardites rhumatismales.

Il faut distinguer ici ce qui est insuffisance mitrale pure, c'est-à-dire sans accompagnement de soudure commissurale, et ce qui est insuffisance mitrale au cours d'un rétrécissement mitral de degré variable. Dans le premier cas, la lésion la plus souvent en cause est la rétraction cicatricielle ou l'amarrage serré de la petite valve sur le mur ventriculaire postérieur ; ce peut être aussi la rétraction globale cicatricielle de la grande valve, la rétraction scléro-cicatricielle segmentaire créant de profondes incisures sur les bords valvulaires, la dilatation de l'anneau mitral, ou les luxations valvulaires. Dans le second cas (insuffisance mitrale au cours du rétrécissement mitral), les lésions sont fort complexes et tous les degrés sont possibles entre la prédominance d'altérations sténosantes ou d'altérations donnant lieu à une régurgitation.

— L'insuffisance mitrale traumatique.

Elle est produite par des ruptures de cordages ou de piliers au cours de traumatismes externes ou d'infarctus du myocarde. Les

traumatismes chirurgicaux, lors des commissurotomies mitrales, peuvent produire des déchirures valvulaires, des désinsertions de cordages ou des incisions de l'anneau d'insertion valvulaire.

— L'insuffisance mitrale athéromateuse.

Cette lésion provient des coulées calcaires atteignant la valve septale, ou de calcifications de l'anneau valvulaire.

2) Lésions congénitales.

L'insuffisance mitrale est rarement congénitale, mais elle présente dans ce cas un grand intérêt, car elle réalise une ***régurgitation systolique pure, exempte de tout élément sténosant, de toute atteinte myocardique inflammatoire.*** Le plus souvent, elle s'associe à d'autres lésions congénitales, qui constituent, en cas de doute, une preuve supplémentaire de son caractère non acquis.

Les lésions engendrant une insuffisance mitrale congénitale peuvent être classées en trois groupes :

a) Les fentes valvulaires.

Elles méritent une place à part, car elles sont l'expression d'un trouble de l'évolution des bourgeons endocardiques (dorsal et ventral) qui cloisonnent le canal atrio-ventriculaire. Ce trouble peut conduire à un certain nombre de malformations, à la fois septales et valvulaires, d'où la fréquence des associations malformatives dans cette forme particulière de lésion mitrale. L'anomalie d'évolution des bourgeons, suivant qu'elle est plus ou moins complète, peut aboutir à des lésions très variées, dont on a pu dénombrer 20 types différents (LATOURET, PUECH et coll.).

— Parmi les lésions isolées, qui sont au nombre de 5, on a décrit une fente mitrale isolée, où l'absence de développement ne porte que sur la face gauche des deux bourgeons, la face droite (valve interne de la tricuspide) et le septum intermedium n'étant le siège d'aucun défaut. C'est alors la grande valve de la mitrale qui est fendue, divisée de façon symétrique (EDWARDS, TALNER, SOULIE).

— Les doubles lésions (8 possibilités) peuvent comporter la double fente mitrale et tricuspidiennne, qui est très rare, ou la fente mitrale associée à une communication intercavitaire (interauriculaire basse, interventriculaire postérieure, interauriculo-ventriculaire entre oreillette droite et ventricule gauche). Parmi ces associations, se situe le complexe de ROKITANSKI - MAUD ABBOT : communication interauriculaire basse et fente mitrale.

— Les triples lésions (5 variétés) peuvent comporter une double fente (mitrale et tricuspidiennne) et une communication (interauriculaire basse, interventriculaire postérieure, ou interauriculo-ventriculaire), ou une fente mitrale et une double communication.

— Les quadruples lésions sont au nombre de deux, le type complet, par défaut total des bourgeons auriculo-ventriculaires,

réalisant la forme majeure du « *canal atrio-ventriculaire commun* », avec double fente valvulaire.

b) Les anomalies des cordages et des piliers.

On peut y grouper :

1°. L'insertion anormale des cordages, sur la partie basale et non sur le bord libre, en particulier au niveau de la petite valve. Ces cordages sont anormalement courts et limitent le jeu de la valve.

2°. L'anomalie désignée sous le nom de « *valve en parachute* », dans laquelle la valve est boursouflée, comme enroulée sur elle-même, rigide, bombant comme un parachute ouvert dans l'oreillette, et où elle ne possède pas non plus de cordages au niveau du bord libre.

3°. L'appareil mitral en « parachute », qui consiste essentiellement en l'existence d'un seul gros pilier ventriculaire, au lieu de deux ; sur ce pilier unique s'insèrent tous les cordages, qui gagnent en divergeant le bord des valves, *comme les cordages d'un parachute*, et sont généralement épais et courts. Cette anomalie, qui ne doit pas être confondue avec la « valve en parachute », est plutôt une malformation sténosante, réalisant une forme curieuse de sténose mitrale congénitale, parfois associée à d'autres sténoses sur la voie cardiaque gauche et sur la voie aortique (SHONE) ; aussi, aurons-nous à y revenir.

4°. La fibro-élastose de l'endocarde, qui englue et raccourcit les cordages, en même temps qu'elle altère les valves.

Ces anomalies des cordages et des piliers sont ainsi souvent associées à des malformations des valves : dans deux de nos observations, le contrôle anatomique pour l'une, l'intervention chirurgicale pour l'autre, montrent que l'aplasie de la petite valve est associée à l'existence d'un seul gros pilier et de cordages courts au niveau de cette même petite valve.

c) Les autres malformations.

Ce sont essentiellement :

1°. La duplication de l'orifice mitral.

2°. L'insertion basse de la valvule mitrale. Cette malformation se rencontre, en particulier, en cas de « transposition corrigée des gros vaisseaux » (HELMHOLZ). Dans cette anomalie curieuse, due à une rotation inverse de la boucle ventriculaire primitive, le ventricule droit est bien antérieur, fait bien suite à l'oreillette veineuse et débouche bien dans l'artère pulmonaire, mais sa morphologie est « gauche », tandis que le ventricule gauche est postéro-latéral : il fait suite à l'oreillette pulmonaire et débouche vers l'aorte, mais il a une morphologie « droite ». Il en résulte que la valvule auriculo-ventriculaire gauche est en fait tricuspide et s'abouche plus bas que la valvule droite bicuspidée ; cette insertion basse peut s'accompagner d'une soudure partielle de la valve à

la paroi ventriculaire, réalisant une auricularisation d'une partie du ventricule : c'est « l'anomalie d'EBSTEIN ventriculaire gauche ».

3°. L'absence (aplasie) d'une des valves ou son caractère rudimentaire (hypoplasie). C'est la petite valve qui est habituellement touchée par cette malformation. Nous avons eu l'occasion de la décrire à propos de nos observations ; il semble que sa fréquence, par rapport aux autres malformations mitrales, n'ait pas été suffisamment mise en lumière. On a bien l'impression que ce soit la forme rencontrée habituellement en cas de coarctation aortique associée.

III. - LES LÉSIONS ASSOCIÉES A L'INSUFFISANCE MITRALE CONGÉNITALE

L'intérêt de l'insuffisance mitrale congénitale, nous l'avons vu, est de n'être que rarement une malformation isolée ; et si en 1964 G. HUSSON en décrit 16 cas à l'état pur, cet auteur ne manque pas de signaler que les observations de ce genre sont rares dans la littérature et que, par contre, on rencontre beaucoup plus fréquemment l'insuffisance mitrale congénitale associée à d'autres malformations cardiaques (ANDERSON, MALERS).

Il faut distinguer les associations purement cardio-vasculaires d'une part, et les syndromes polymalformatifs d'autre part.

1) Associations à d'autres malformations cardio-vasculaires.

C'est dans ce cadre qu'entre l'association qui fait l'objet de cette thèse. Nous envisagerons aussi, plus loin, les associations avec la coarctation et d'autres malformations sténosantes du cœur gauche, de l'aorte et des arcs aortiques. Il est cependant d'autres associations connues :

a) Les défauts septaux.

Ils ne nous retiendront pas, puisque nous avons déjà signalé l'association la plus courante, celle de la fente mitrale avec les différents aspects du canal atrio-ventriculaire commun, forme complète et formes partielles (ostium primum ou communication interauriculaire basse, communication interventriculaire postérieure, communication oreillette droite-ventricule gauche). Il existe des associations avec d'autres défauts septaux, ostium secundum par exemple, ou encore avec un canal artériel.

b) L'insuffisance tricuspидienne congénitale.

L'insuffisance mitrale congénitale peut y être associée, soit sous forme d'une double fente mitrale et tricuspидienne avec défaut du septum intermedium, soit avec septum intact, ce qui est exceptionnel (LATOUR et PUECH), soit encore avec septum intermedium intact et ostium secundum (LIEBMANN et NADAS). Il s'agit, dans ces différentes éventualités, d'aspects des troubles de développement des bourgeons auriculo-ventriculaires.

Il est beaucoup plus rare que la double lésion porte sur les bourgeons valvulaires latéraux : dans ce cas, la malformation mitrale est une aplasie de la petite valve (postéro-latérale), comme dans nos observations, et la lésion tricuspidiennne est une aplasie de la valve postérieure. Dans l'observation de JORDAN et TAYLOR, la petite valve mitrale et la valve postérieure de la tricuspide étaient hypoplasiques et sans cordages ; alors que les deux autres valves tricuspidiennes et la grande valve mitrale n'avaient pas de cordages et s'inséraient directement sur les piliers. Il semble bien que, mis à part une observation ancienne d'ARIEL (1937), cette observation soit unique dans la littérature. Une autre observation (KINCAID) comporte une insuffisance tricuspidiennne avec malformation mitrale, sans régurgitation mitrale.

2) Associations à des polydystrophies.

C'est là un domaine passionnant, peu connu encore, qui débouche sur des problèmes génétiques. Il nous semble d'autant plus prometteur que l'une de nos observations d'association insuffisance mitrale congénitale-coarctation, quoique ne s'intégrant pas dans le cadre d'une polydystrophie héréditaire connue, comporte néanmoins un caractère génétique.

a) Polydystrophies en rapport avec une aberration chromosomique.

Le Mongolisme comporte, avec une grande fréquence, l'association malformative connue sous le nom de « canal atrio-ventriculaire commun » (40 % des cardiopathies congénitales des Mongoliens pour M. GAUTHIER et coll.), qui comprend, nous l'avons vu, une fente mitrale. C'est un fait très connu, sur lequel nous n'insisterons pas.

Parmi les autres aberrations chromosomiques connues, et comportant des cardiopathies, l'insuffisance mitrale ne semble pas avoir été encore signalée ; mais il s'agit d'un domaine nouveau, en pleine évolution. Notons par ailleurs que le syndrome de TURNER comporte fréquemment une coarctation aortique.

b) Polydystrophies héréditaires par anomalie génétique.

Dans ce groupe, ce sont surtout les *déficiences congénitales du tissu conjonctivo-élastique* qui nous retiendront, d'autant plus qu'on y rencontre aussi des coarctations aortiques.

— La maladie de MARFAN, avec ses anomalies squelettiques et oculaires, réalise fréquemment une insuffisance mitrale ; celle-ci est liée, non pas obligatoirement, comme on pourrait le penser, à une simple dilatation de l'anneau mitral insuffisamment résistant, mais à de véritables malformations, hypoplasies, épaississements des valves, cordages courts, par développement incomplet du mésenchyme valvulaire. Ces insuffisances mitrales sont graves et évolutives. On peut rencontrer aussi des coarctations aortiques, mais bien plus rarement (MC KUSIK : une observation, et deux

dans la littérature), et nous n'y avons pas rencontré notre association. Par contre, l'hypoplasie aortique diffuse, que nous trouvons dans notre observation n° 2, est signalée dans la maladie de MARFAN (WHITFIELD, ARNOTT et STAFFORD).

— Les autres dystrophies conjonctivo-élastiques (maladie de HURLER, d'EHRLERS-DANLOS) peuvent se compliquer d'insuffisance mitrale, beaucoup plus rarement de coarctation, les anévrismes aortiques y étant plus souvent rencontrés. Récemment, MM. les Professeurs NEIMANN et PERNOT ont rencontré deux cas d'insuffisance mitrale chez des frères atteints de gargoylisme ou maladie de HURLER (observations non encore publiées).

En dehors des affections systématisées, on a décrit d'autres associations comportant une insuffisance mitrale :

— La maladie d'ELLIS VAN CREFELD, qui comporte des malformations du squelette, peut s'accompagner d'une insuffisance mitrale avec oreillette unique (GIKNIS).

— Le syndrome décrit récemment par FORNEY et coll., chez deux filles et leur mère, comporte une insuffisance mitrale (dont la nature anatomique n'est pas précisée, car il n'y a pas eu d'intervention), ***une surdité de transmission, des anomalies squelettiques*** (fusion des vertèbres cervicales comme dans le syndrome de KLIPPEL-FEIL ; fusion des os du carpe comme dans celui d'ELLIS VAN CREFELD ; petite taille comme dans le syndrome de MARCHESANI, qui est un « MARFAN à l'envers »). Les auteurs opposent ce syndrome aux associations malformatives qui comportent une surdité de perception, afin d'insister sur le fait qu'il s'agit ici d'une ***dystrophie purement mésodermique***.

Ces considérations sur les associations nous permettront d'envisager, après avoir rappelé brièvement quelques notions relatives à la coarctation aortique, l'embryologie et la pathogénie de l'insuffisance mitrale congénitale.

B. - LA COARCTATION AORTIQUE

Nous serons beaucoup plus bref à son sujet, car ses différentes formes anatomiques sont parfaitement bien connues. Là encore, nous insisterons sur les associations.

I. - RAPPEL DES DONNÉES ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES CLASSIQUES

L'isthme aortique constitue le segment unissant la crosse à l'aorte descendante, et compris entre l'artère sous-clavière gauche en haut, l'insertion du canal artériel en bas. A cet endroit, ***l'aorte présente, à l'état normal, une légère diminution de son calibre***

(isthme de STAHEL). Aussi, pour être pathologique, un rétrécissement isthmique devra être important, rendant le calibre aortique au moins inférieur à celui d'une sous-clavière. Il pourra s'agir d'une sténose, d'une atrésie ou même de la disparition complète du vaisseau à ce niveau.

On sait que le vieux terme de « coarctation » (coarctare = rétrécir), proposé dès 1838 par MERCIER, est un synonyme qui a été adopté par la plupart des auteurs. Il s'appliqua d'abord au rétrécissement du calibre de l'aorte, quel que soit son siège : l'isthme, ou un autre point de l'aorte thoracique, ou de l'aorte abdominale. Actuellement, ce terme est réservé surtout au rétrécissement congénital de l'isthme aortique.

La sténose isthmique constitue un véritable barrage sur la voie artérielle. Il en résulte une hyperpression au-dessus du rétrécissement aortique, et une hypotension sous-sténotique. Le gradient de pression entre ces deux niveaux sus- et sous-stricturaux engendre le développement d'une circulation collatérale ; cette dernière étant d'autant plus importante que la sténose est plus serrée.

L'hypertension induite en amont de la sténose paraît due, pour certains (WIGGERS), à un phénomène mécanique pur : le rétrécissement aortique constitue une résistance à la progression du flux sanguin, donc une augmentation de pression artérielle. Mais l'expérimentation (il n'a pas été obtenu d'hypertension permanente par clampage de l'isthme) réfute cette théorie : l'hyperpression n'est pas due au seul facteur mécanique. Il y a en plus, pour SCOTT et autres auteurs, une hypertonie artérielle d'origine vasomotrice au niveau des membres supérieurs : les résistances vasculaires étant accrues par un mécanisme rénal.

Quoi qu'il en soit, l'hypertension proximale entraîne une série d'altérations artérielles : l'aorte ascendante est épaissie, athéromateuse, son élasticité diminue. L'isthme est aminci, et peut être le siège ultérieurement de dilatations anévrismales. Ces altérations pariétales retentissent, à la longue, sur le cœur, entraînant une hypertrophie ventriculaire gauche, puis une décompensation cardiaque.

Quant à l'hypotension qui existe en aval de la coarctation, elle est de meilleur pronostic : la pression aortique à cet endroit ne descend jamais au-dessous de 90 mm de mercure ; donc le rein et les autres viscères abdominaux ne sont pas menacés. L'aorte sous-sténotique est dilatée et ne bat pas. Elle présente des zones d'atrophie qui, sous l'influence de « lésions de jet », peuvent aboutir à de petits anévrismes.

La circulation collatérale, engendrée par la différence des pressions, se développe peu à peu : la mammaire interne constitue le premier groupe anastomotique : elle véhicule le sang entre les intercostales antérieures et les postérieures, leur permettant ainsi de rejoindre l'aorte thoracique ; de plus, elle relie l'artère épigastrique aux artères lombaires et à l'aorte abdominale. Le deuxième groupe anastomotique est constitué par les scapulaires (posté-

rieure, supérieure et inférieure) et les intercostales (3^e, 4^e, 5^e espaces), par l'intermédiaire des perforantes. Ce système artériel de suppléance perd, en augmentant de volume, son caractère musculaire, pour prendre le caractère élastique.

Plusieurs classifications ont été proposées pour individualiser les divers types anatomiques de coarctations. Pendant fort longtemps, il fut classique d'opposer, avec BONNET, puis H. TAUSSIG, deux types différents :

— le type « adulte », où la sténose est courte et toujours située en-dessous de l'abouchement du canal artériel. Il survient en général en tant que malformation isolée et est présentement compatible avec une vie prolongée ;

— le type « infantile » ou « fœtal », où le rétrécissement est long et situé au-dessus du canal artériel. Il est fréquemment associé à quelque autre grosse malformation cardiaque, qui en soi est incompatible avec la vie.

Cette classification est actuellement insuffisante, et on utilise la classification plus complète de SOULIE, DI MATTEO et DEGEORGES. Il n'est pas possible de considérer la coarctation courte comme une coarctation d'adulte et la coarctation longue comme une forme du nourrisson, l'un et l'autre type se rencontrant indifféremment dans la forme classique de l'adulte et dans la forme précocément grave du nourrisson.

Il vaut mieux parler de **forme « Botaliennne »**, courte, la plus habituelle à tout âge, et de **forme isthmique**, plus ou moins longue. La première était regardée autrefois comme résultant de la formation tardive d'un anneau de sclérose au niveau de l'abouchement du canal artériel, au moment où ce dernier s'oblitére et se sclérose lui-même (théorie de SKODA) ; quant à la forme isthmique, elle ne peut être qu'un défaut de développement précoce de tout un segment de l'aorte : l'isthme, qui constitue une région embryologiquement prédisposée.

En fait, tous les types de coarctation admettent manifestement la même cause : une **dysgénésie précoce du segment isthmique de l'arc aortique gauche ou antérieur**. On sait que l'isthme de l'arc aortique droit ou postérieur disparaît totalement ; s'il persiste, plus ou moins involué, hypoplasique, on voit se réaliser le double arc aortique ; si sa disparition ne se fait pas au niveau normal, mais plus haut, on voit se réaliser une autre anomalie d'évolution des arcs aortiques : l'arteria lusoria ou anomalie de trajet de l'artère sous-clavière droite, qui est alors récurrente et rétro-œsophagienne. Nous n'insisterons pas sur ces anomalies d'évolution désormais bien connues ; mais nous remarquerons que la coarctation, avec ses différents degrés, allant de la sténose localisée « botaliennne » à l'hypoplasie plus étendue (avec des formes mixtes, sténose localisée et hypoplasie sus- et sous-jacente) et à la régression complète de l'isthme aortique (on voit alors le

ventricule gauche vasculariser la tête et les membres supérieurs, le ventricule droit irriguer la partie inférieure du tronc et les membres inférieurs par le canal artériel), ***n'est vraisemblablement qu'un aspect des multiples anomalies d'évolution des arcs aortiques.***

On peut voir aussi un double arc aortique, dont l'un des arcs est le siège d'une coarctation typiquement « botaliennne », ou encore une sténose isthmique botaliennne s'associant à une hypoplasie aortique et à une arteria lusoria, comme dans notre observation n° 2. Ces multiples variétés ont été réunies dans l'exposition du XX^e CONGRES DES PEDIATRES DE LANGUE FRANÇAISE (Nancy, 1965), par le Professeur PERNOT et ses collaborateurs.

Tout ceci nous explique pourquoi la coarctation aortique, considérée classiquement comme une lésion isolée, est souvent associée à des malformations plus diffuses.

II. - LES COARCTATIONS ASSOCIÉES

Depuis un certain nombre d'années, l'attention des chirurgiens cardio-vasculaires et des cardiologues a été attirée par les « formes compliquées » de coarctation, qui ont fait, en particulier, l'objet d'un SYMPOSIUM DE CHIRURGIE CARDIO-VASCULAIRE, de l'hôpital BROUSSAIS, en 1960. On estime généralement à 10 ou 12 % des coarctations les formes associées (GELISSEN).

Nous distinguerons, comme pour l'insuffisance mitrale congénitale, deux sortes d'associations :

1) Associations à une autre malformation cardio-vasculaire.

a) La persistance du canal artériel.

Cette anomalie est souvent présente (9 à 13 % des cas). Le canal s'ouvre alors le plus souvent au-dessus de la sténose. S'il s'ouvre au-dessous, il s'agit de la forme dite « avec ventricule droit systémique », rencontrée chez le nourrisson, et qui est la véritable « forme fœtale » de la coarctation ; à un degré de plus, elle réalise la malformation curieuse, connue sous le nom de « régression complète de l'isthme aortique » (PERNOT).

b) Les lésions aortiques.

Elles viennent au second rang des associations, et ce sont tout particulièrement des lésions orificielles : la bicuspidie valvulaire est fréquente ; elle est généralement continente, mais peut s'accompagner d'une sténose. On peut observer aussi des ***insuffisances aortiques*** (PASTOR en rencontre dans 15 % des cas), ou des sténoses serrées, en diaphragme.

L'aorte peut être le siège de plusieurs sténoses étagées (orificielle, sus-orificielle et isthmique par exemple, sténose de l'aorte abdominale). L'association à une sténose de l'isthme de la sous-clavière droite est connue également.

Citons aussi les anévrysmes sus- et sous-stricturaux qui ne sont pas, du moins pour les seconds, que des conséquences mécaniques de la sténose, mais qui se développent à la faveur d'une dystrophie de la paroi.

c) Les lésions mitrales.

Elles sont connues en tant qu'associations non exceptionnelles à une coarctation. Tout se passe en somme comme si les lésions associées se cantonnaient du même côté, au niveau des cavités gauches alors que le cœur droit est pourtant un siège beaucoup plus fréquent de lésions congénitales (il est vrai qu'on signale des observations de « double coarctation » aortique et pulmonaire, mais elles sont rares).

Au niveau de l'orifice mitral, la lésion la plus connue est le rétrécissement mitral ; souvent, en fait, il s'agit d'un R.M. acquis ; mais il peut s'agir d'une sténose mitrale congénitale par soudure des valves, par valvule en « parachute », ou encore par plancher mitral perforé de plusieurs pertuis ; l'atrésie mitrale peut aussi s'accompagner d'une coarctation.

Quant à l'association avec l'insuffisance mitrale congénitale, il faut, elle aussi, la distinguer d'une association fortuite coarctation-lésion mitrale acquise, généralement rhumatismale. Nous avons vu, dans la première partie de cette thèse, qu'elle est rare mais non exceptionnelle. Il nous semble bien qu'il s'agisse, le plus souvent, d'une forme botalienne, avec ou sans hypoplasie aortique, associée à une aplasie de la petite valve mitrale.

d) De curieuses associations intéressent tout l'axe « cœur gauche-aorte.

Par là elles se rapprochent de celle que nous étudions, qui n'intéresse cet axe qu'à deux niveaux. SHONE, SELLERS et CAREY ont décrit 8 cas d'une polymalformation, qui comporte :

- une sténose supra-valvulaire mitrale (il s'agit d'un anneau sténosant l'oreillette gauche au-dessus de la mitrale : « supra-valvular Ring of left atrium ») ;

- un appareil mitral en « parachute » ;

- une sténose ventriculaire gauche musculaire sous-aortique ;

- une coarctation de l'isthme.

Par sa valve mitrale en « parachute » et sa coarctation, cette association comporte deux des éléments de celle que nous décrivons ; mais la lésion mitrale est anatomiquement différente et ne s'accompagne pas de régurgitation mitrale, du moins dans les observations rapportées par SHONE.

e) Des associations plus rares ont été décrites :

Canal atrio-ventriculaire commun avec valve mitrale fendue (ESTOUR), donc ici encore coarctation et insuffisance mitrale, mais d'un autre type que dans nos observations. Citons encore la « fibro-élastose » associée à une coarctation, les anomalies des arcs aortiques (arteria lusoria) déjà citées.

2) Association à une dystrophie généralisée.

Nous rappellerons la possibilité de ***dystrophies vasculaires.*** : tortuosité des vaisseaux rétinien, anévrismes du polygone de WILLIS, anévrismes des artères intercostales (images rondes thoraciques sur les radiographies). Mais nous insisterons surtout sur les ***aberrations chromosomiques*** (essentiellement le syndrome de TURNER, qui peut associer une coarctation de l'aorte et d'autres lésions aortiques, par exemple : insuffisance aortique dans une observation de PIERSON, PERNOT, HURIET et MANCIAUX), et sur les ***hérédo-dystrophies***, la coarctation étant cependant rare, nous l'avons vu, dans des syndromes du groupe MARFAN.

A ce sujet, signalons que la coarctation de l'aorte isolée peut avoir, tout à fait exceptionnellement, un caractère familial (TAYLOR et POLLOCKS). Sur 17 familles comportant des cardiopathies congénitales, toujours du même type pour une même famille, observées par le Professeur PERNOT, une famille comporte (chez le père et le fils) l'association suivante : coarctation de l'aorte (opérée chez le fils), de type isthmique, et sténose aortique valvulaire. Un autre exemple est la famille L..., dont nous avons observé les deux frères, porteurs de l'association coarctation-insuffisance mitrale congénitale.

CHAPITRE III

DONNÉES EMBRYOLOGIQUES

Nous résumerons ici les principales données relatives à la formation embryologique de l'appareil valvulaire mitral et de l'isthme de l'aorte.

I. - EMBRYOLOGIE DE L'APPAREIL MITRAL

Le tube cardiaque primitif, impair et médian, est issu de la fusion, au stade de neuf somites (fin de la 2^e semaine), de deux tubes endocardiques constitués à partir de cellules mésodermiques dès le stade de quatre somites. Ces deux tubes endothéliaux sont entourés d'un manchon de cellules mésenchymateuses, qui constituent les deux ébauches myocardiques, l'ensemble étant revêtu d'une troisième formation qui n'est autre qu'un repli de la splanchnopleure dans la cavité coelomique et qui donnera naissance au péricarde viscéral.

La fusion sur la ligne médiane de ces formations concentriques paires et latérales donne donc naissance à un tube, qui va, lui-même, se différencier dans le sens céphalo-caudal, en plusieurs segments, subir une torsion complexe, et enfin se cloisonner.

Très précocement, le tube cardiaque est donc le siège de plusieurs étranglements, dont l'un, le sillon coronaire ou auriculo-ventriculaire, sépare l'oreillette primitive du ventricule primitif. C'est au niveau de ce sillon que vont apparaître, sous forme de replis endocardiques, les ébauches des valvules auriculo-ventriculaires externes ou « murales ».

Quant aux ébauches des valvules internes ou « septales », elles apparaissent plus tardivement, lors de la segmentation du « canal atrio-ventriculaire » (c'est ainsi que l'on désigne la partie du tube cardiaque correspondant extérieurement au sillon auriculo-ventriculaire). Le septum intermedium, qui cloisonne cette partie

du tube cardiaque entre le complexe septal auriculaire (septum primum et septum secundum) et le septum inferius ventriculaire, comporte deux bourgeons : un ventral et un dorsal, qui se rejoignent pour fusionner sur la ligne médiane.

Cette fusion a pour effet, d'une part, d'assurer la formation de deux orifices séparés, mitral et tricuspide, d'autre part d'assurer la continuité d'étoffe des valves mitrale et tricuspide internes (valve antéro-interne pour la mitrale, valve septale pour la tricuspide) ; par conséquent, ces valves, contrairement aux valves murales (valve postéro-externe pour la mitrale, valves postéro-inférieure et antéro-supérieure pour la tricuspide), sont issues de la fusion de deux hémivalves.

Enfin, la troisième conséquence de la formation des bourgeons auriculo-ventriculaires est la fermeture du septum, à la partie basse du septum auriculaire, et à la partie postérieure du septum ventriculaire, dans les zones du septum adjacentes à la mitrale et à la tricuspide.

Cette évolution explique parfaitement la genèse de deux types de lésions mitrales et tricuspidiennes :

1) Les anomalies d'évolution des bourgeons ventral et dorsal du canal atrio-ventriculaire.

Ces anomalies expliquent toutes les formes de « mitrale fendue ». Ce manque d'étoffe, portant sur la valve antéro-interne et s'associant de façon variée avec la fente tricuspidiennne et les différentes formes de défaut septal du septum intermedium, constitue le « canal atrio-ventriculaire commun », de sa forme la moins complète à sa forme majeure ; nous avons déjà détaillé tous ces aspects.

2) Les anomalies d'évolution des bourgeons muraux.

Beaucoup plus rares, elles aboutissent aux malformations portant sur la valve postéro-externe de la mitrale et sur les deux valves non septales de la tricuspide. Il peut paraître étonnant que l'anomalie majeure : aplasie des valves externes à la fois mitrale et tricuspidiennne avec septum intact, ne soit pas plus connue ; en effet, nous n'en avons retrouvé que deux observations dans la littérature. Or, il n'est pas rare, dans le domaine de l'embryogénèse cardiaque, qu'un point particulier soit élucidé seulement à la lumière de quelques rares observations privilégiées. D'autant plus que, dans leur forme majeure, beaucoup de ces anomalies sont incompatibles avec la vie (les deux observations citées concernent des nouveaux-nés, morts précocement).

Suivant les notions classiques, les valvules sont des formations exclusivement **endothéliales**, issues de replis du tube cardiaque (endocarde), sans participation des autres formations. Or, il apparaît que le manchon **mésenchymateux** du tube cardiaque (ou, pour les valves septales, l'axe mésenchymateux du septum

intermedium, issu des formations mésenchymateuses du tube dans ses régions dorsale et ventrale) joue un rôle indiscutable dans leur genèse.

En effet, là aussi, à la faveur d'une observation rare et privilégiée, MM. NEIMANN, PERNOT et RAUBER ont montré que l'aplasie du myocarde du ventricule droit, malformation tout à fait exceptionnelle, s'accompagne d'une absence ou d'une hypoplasie marquée des valves de la tricuspide : on peut en déduire que ***les replis endocardiques valvulaires ne se forment que s'ils sont poussés par l'axe mésenchymateux.***

Cette notion originale est d'une très grande portée théorique. En effet, ne voyons-nous pas l'insuffisance mitrale congénitale apparaître dans les ***déficiences congénitales et diffuses du tissu conjonctivo-élastique***, telles que la maladie de MARFAN ? On pourrait penser qu'il s'agit là d'une ***distension tardive et progressive d'un anneau mitral anormalement peu résistant.*** ; or il n'en est rien. Les lésions habituellement rencontrées dans la maladie de MARFAN sont des ***hypoplasies valvulaires***, avec des valves épaissies et malformées. C'est donc un déficit précoce de l'axe mésenchymateux qui semble avoir induit la malformation. Celle-ci aurait donc une signification différente de certaines autres lésions classiquement rencontrées dans le groupe d'affections, telles les anévrysmes ou les ruptures aortiques.

Nous verrons plus loin que cette notion d'une déficience plus ou moins étendue du mésoderme est susceptible d'expliquer aussi les associations malformatives purement cardio-vasculaires, telles que celles que nous étudions ici.

Un dernier point reste à préciser, qui prend lui aussi toute son importance, lorsqu'on envisage certaines associations malformatives. Pourquoi les malformations mitrales, hormis celles qui portent sur la valve septale, sous forme de fente, ne s'accompagnent-elles pas plus souvent de malformations tricuspidiennes et s'accompagnent-elles, par contre, fréquemment, d'anomalies portant sur le cœur gauche et l'aorte ? On peut en donner plusieurs explications :

a) Les lésions « bilatérales » sont incompatibles avec la survie ;

cela n'est pas toujours vrai, en particulier dans les formes « mineures » de l'une et l'autre lésion.

b) Les lésions en aval et en amont d'une malformation initialement unique peuvent en être la conséquence hémodynamique ;

ainsi, dans l'atrésie mitrale, l'hypoplasie du cœur gauche et de l'aorte ne serait que la conséquence de l'absence de flux mitral. Il s'en faut cependant que cette conception soit admise par tous les auteurs. En fait, l'atrésie mitrale s'accompagne habituellement, non pas d'une dilatation de l'oreillette gauche, mais d'une hypo-

plasie auriculaire gauche ; d'autre part, on connaît des hypoplasies globales du cœur gauche, à l'état « pur », sans malformation mitrale autre qu'une taille anormalement petite de l'appareil valvulaire.

M. le Professeur PERNOT a réuni récemment, à la Clinique de Pédiatrie (Pr. NEIMANN), six observations de ce type.

D'autre part, cette explication hémodynamique n'explique absolument pas l'association d'une insuffisance mitrale où l'orifice est trop large, avec une hypoplasie en aval (aortique, par exemple).

c) Les différentes régions du cœur gauche (où, à l'inverse, du cœur droit) sont le siège de malformations, par suite d'une segmentation vicieuse, trop à gauche (hypoplasie du cœur gauche), ou trop à droite (hypoplasie du cœur droit).

Cette hypothèse du glissement des septa vers la gauche, ou vers la droite (MONCKEBERG), répond évidemment aux objections précédentes. Mais, si elle peut, à la rigueur, expliquer l'hypoplasie globale du cœur gauche et de l'aorte, l'atrésie mitrale (les bourgeons valvulaires, trop proches les uns des autres, se rejoignent et se soudent), elle ne peut absolument pas expliquer pourquoi une aplasie de la valve murale de la mitrale s'associe à une hypoplasie globale de l'aorte (comme dans notre observation n° 2), ou à une coarctation aortique : hypoplasie localisée.

d) La seule explication qui nous semble valable fait appel, là encore, à une déficience unilatérale du tissu mésenchymateux.

Un certain nombre d'arguments permettent de penser que les formations issues des deux îlots mésenchymateux primitifs, droit et gauche, qui fusionnent très précocement autour du tube endothélial, gardent leur potentialité droite et gauche, au cours de toute l'embryogénèse. Cette hypothèse, avancée par MM. NEIMANN, PERNOT et RAUBER, aurait l'avantage d'expliquer qu'un même déficit primitif, portant sur un côté du tube mésodermique, puisse créer, de ce côté, des lésions apparemment aussi disparates que :

- l'hypoplasie globale des cavités droites et gauches ;
- l'absence de myocarde à droite ou à gauche ;
- l'hypoplasie de l'artère pulmonaire ou de l'aorte, diffuse ou segmentaire (coarctation) ;
- l'aplasie des valvules auriculo-ventriculaires ou sigmoïdes, à droite ou à gauche ;
- l'atrésie d'orifices valvulaires, à droite ou à gauche : dans ce cas, le tube n'étant pas assez développé de ce côté, mais les formations valvulaires étant suffisantes, celles-ci se rejoignent et fusionnent. En effet, dans l'observation rapportée, les auteurs avaient rencontré l'association d'une absence de myocarde du ventricule droit, d'un orifice tricuspide *avalvulé* et d'un orifice

pulmonaire **atrésié**, lésions apparemment disparates et sans mécanisme commun.

Notons enfin que les données embryologiques relatives à la formation de l'appareil sous-valvulaire (cordages et piliers), que nous n'avons pas rappelées ici, pour ne pas alourdir le texte, permettent également d'expliquer l'évolution anormale de ce dernier, à la faveur de la même hypothèse.

On voit tout l'intérêt de cette conception dans le cadre de l'association que nous étudions, et dont nous allons maintenant pouvoir envisager rapidement la deuxième composante, la coarctation aortique.

II. - EMBRYOLOGIE DE LA COARCTATION AORTIQUE

Ainsi que nous l'avons rappelé, l'évolution de l'isthme de l'aorte et ses anomalies ne peuvent être actuellement envisagées que dans le cadre beaucoup plus complexe de ***l'évolution des arcs aortiques***.

Il ne saurait être question ici de rappeler la morphologie et l'évolution complexe du système des arcs aortiques primitifs ; insistons seulement sur le fait qu'une grande partie de ce système artériel est destinée à la régression pure et simple.

Les anomalies d'évolution peuvent être dues à la persistance d'un segment, qui doit normalement involuer (double arc aortique), ou à l'involution d'un segment qui devrait persister, ou encore à une combinaison des deux anomalies (arteria lusoria). Dans ce cadre, se situe la rare « régression complète de l'isthme aortique », qui n'est que la forme majeure de la coarctation. En effet, dans certains cas, le segment d'arc aortique peut seulement subir un début d'involution ou un défaut de développement. Dans le double arc aortique, l'un des deux arcs est généralement plus ou moins involué, soit globalement, soit sous forme d'une sténose, en un point.

La coarctation de l'aorte n'est donc qu'un aspect de l'hypoplasie aortique, avec laquelle nous la voyons parfois coexister, mais elle est beaucoup plus fréquente que cette dernière, et compatible avec une plus longue survie.

Ici encore, la notion de ***déficience du matériel mésenchymateux*** apparaît d'un grand secours, pour expliquer le défaut de développement. Ne voyons-nous pas des déficiences conjonctivo-élastiques diffuses donner, à côté de lésions tardives et en quelque sorte « acquises » (comme l'anévrisme aortique), des hypoplasies aortiques par déficit précoce du matériel mésenchymateux ? Des hypoplasies aortiques diffuses, de même que la coarctation et que la sténose pulmonaire, ont été décrites dans la maladie de MARFAN.

Il est donc possible qu'un vice commun soit à l'origine des associations telles que celle que nous étudions. Bien des problèmes restent à élucider quant à son mécanisme, surtout en raison du petit nombre de cas connus. Toutefois, nous insisterons sur deux points :

1) Cette anomalie associée s'intègre dans le cadre plus général des associations groupant des ***lésions étagées de l'axe « cœur gauche-aorte »***, et comportant un grand nombre de variétés, en particulier la malformation complexe décrite récemment par SHONE.

2) Quelle que soit la multiplicité des facteurs susceptibles d'intervenir, on retiendra la possibilité d'un ***facteur génétique*** : l'association a été rencontrée chez deux frères. Mais, jusqu'à présent, elle reste purement localisée à l'appareil cardio-vasculaire, et on ne l'a pas rencontrée dans l'une des hérédodystrophies ou aberrations chromosomiques actuellement connues.

CHAPITRE IV

SYMPTOMES ET DIAGNOSTIC

La coexistence des deux lésions, insuffisance mitrale et sténose isthmique de l'aorte, explique le caractère complexe de la séméiologie de l'association que nous étudions. Toutefois, nous remarquerons qu'elles ont toutes les deux pour effet un surmenage du ventricule gauche, ce qui différencie cette association de celle, récemment étudiée par BROUSTET et coll., associant coarctation et sténose mitrale. Néanmoins, tout comme dans ce dernier cas, l'existence d'une atteinte mitrale va se traduire par *l'importance des manifestations de stase pulmonaire, exceptionnelles dans la coarctation isolée.*

Comme dans l'association rétrécissement mitral-coarctation, on peut dire aussi, d'une façon générale, que *les signes de la coarctation sont dominés, masqués même, par ceux de l'insuffisance mitrale* ; il faut les rechercher. Autrement dit, en présence d'une insuffisance mitrale présumée congénitale, *il faut avoir à l'esprit sa rareté à l'état isolé*, et chercher des symptômes en rapport avec les lésions associées les plus connues.

Nous prendrons comme type de description la malformation que nous avons le plus fréquemment observée, c'est-à-dire celle où l'insuffisance mitrale est due à une aplasie de la petite valve, et où la coarctation est moyennement ou peu serrée.

Il s'agit, nous l'avons vu, d'une altération anatomique sévère de la mitrale, qui compromet gravement le jeu valvulaire et, de ce fait, donne lieu à une régurgitation ventriculo-auriculaire importante. Ce reflux, de volume élevé, est remarquablement mal toléré et crée des troubles hémodynamiques qui vont dominer le tableau clinique de l'association, tout en déterminant une évolution d'une particulière sévérité. Nous verrons se réaliser le syndrome de l'« insuffisance mitrale grave » (TRICOT).

I. - SIGNES CLINIQUES

A. — Signes fonctionnels.

Le début est plus ou moins précoce, mais généralement **progressif**, à l'inverse de ce qui se produit dans certaines insuffisances mitrales graves acquises, par rupture de cordages par exemple.

1) **L'apparition des signes fonctionnels peut être tardive** et très **lentement progressive** (comme dans nos observations n° 3 et n° 4, et dans un des cas relevés dans la littérature), avec une phase de latence de plusieurs années. Cette éventualité semble assez peu fréquente. Parfois, le souffle est découvert fortuitement, avant toute manifestation fonctionnelle (2 fois dans la littérature). Dans ce cas, les symptômes, dont l'apparition marque le moment où la régurgitation cesse d'être compensée, sont ceux de l'insuffisance ventriculaire gauche : tachycardie, troubles rythmiques, surtout dyspnée progressive d'effort puis de décubitus, crises d'œdème pulmonaire aigu ou subaigu ; enfin, beaucoup plus tardivement, apparition d'hépatalgie et d'œdèmes des membres inférieurs.

2) **Le plus souvent, le début est rapide** et se manifeste dès les premières années de la vie, mais **plus volontiers dans la seconde enfance** qu'à l'âge du nourrisson (10 fois sur 15 cas, en particulier dans nos observations 1 et 2).

Le premier signe en date, qui amène la découverte de la cardiopathie, est la dyspnée : elle n'apparaît tout d'abord qu'à l'effort, puis devient rapidement permanente. Cette gêne respiratoire est liée au surmenage du ventricule gauche ; ce dernier en effet, pour contrebalancer la régurgitation ventriculo-auriculaire (fuite systolique), se remplit plus complètement et expulse en conséquence un volume plus élevé de sang dans l'aorte. Or, l'aorte étant le siège d'un rétrécissement (barrage), le travail du ventricule doit être encore plus important.

La dyspnée s'accompagne souvent de quintes de toux. Les épisodes d'encombrement broncho-pulmonaire sont fréquents, avec crises d'oppression nocturne.

L'état général enfin inquiète rapidement les parents : l'hypotrophie s'aggrave promptement, l'enfant est chétif, souffreteux, pâle, avec des membres inférieurs grêles et des extrémités froides. Ce retard staturo-pondéral peut s'accompagner d'un certain retard psycho-moteur (observ. n° 1), ou de troubles du comportement : l'enfant, essoufflé au moindre effort, est triste et replié sur lui-même.

A la phase d'asystolie grave, on peut noter une cyanose péri-buccale légère, mais il n'y a jamais de cyanose importante. Enfin, l'apparition d'un gros foie de stase s'accompagne de troubles digestifs importants, comme dans toutes les asystolies infantiles ; associés à une intolérance digitalique plus ou moins rapide, ces troubles jouent un rôle important dans le développement de la cachexie terminale.

B. — Examen cardio-vasculaire.

Dans tous les cas que nous avons relatés, le cœur est rapide, au-delà de 100 ou 120, et l'auscultation révèle un **souffle** dont les caractères majeurs sont son siège apexien, son intensité, son timbre « en jet de vapeur » et sa localisation holosystolique ; ce souffle débute dès la composante valvulaire du premier bruit et se poursuit après la fermeture des sigmoïdes aortiques, pendant le bref laps de temps où la pression ventriculaire est encore au-dessus de l'auriculaire. Au phonocardiogramme, il est rectangulaire ou trapézoïdal.

Les caractéristiques constantes du souffle sont les suivantes : il est rude, râpeux, maximum à la pointe, irradiant vers l'aisselle, le dos et sur tout le précordium. Il peut s'accompagner (8 cas) d'un frémissement apexien.

On peut en principe constater un deuxième foyer d'auscultation, en rapport avec la coarctation, au niveau du deuxième espace intercostal droit (comme dans 3 cas, dont les observ. 2 et 4) : le souffle perçu est doux, systolique, plus rarement systolo-diastolique, propagé vers le creux sus-claviculaire gauche et vers le dos, dans la gouttière para-vertébrale gauche. Mais, en réalité, ce souffle est généralement couvert par le gros souffle de régurgitation, dont les irradiations sont étendues.

On peut noter encore (observ. 1, 2 et 3) un claquement d'ouverture de la mitrale. Sa présence signifierait, d'après NIXON, qu'il existe une grande valve mobile, non rétractée, et une insuffisance mitrale due à une lésion localisée à la petite valve postéro-externe.

Le rythme de galop, généralement pré-systolique (observ. 1, 2, 3), apparaît au stade d'insuffisance ventriculaire gauche.

A l'examen vasculaire, on trouve une hypertension systolo-diastolique des membres supérieurs, avec, dans certains cas, une différence de 1 à 2 cm de mercure entre les deux bras (2 cas). Mais, chez le jeune enfant, cette hypertension peut ne pas apparaître ou être relative. Néanmoins, une T.A. maxima à 14 (observ. 1) a une grande valeur chez un petit enfant.

Corrélativement, et c'est un signe beaucoup plus important, constant dans nos 15 cas, les pulsations fémorales, poplitées et pédieuses, sont très diminuées ou même absentes. L'oscillométrie confirme la faible amplitude des pulsations aux membres inférieurs.

Dans les formes révélées tardivement (observ. n° 3 et une fois dans la littérature), on peut mettre en évidence le développement d'une circulation collatérale, par la palpation des pouls intercostaux, scapulaires et mammaires externes (mieux perçus dans la position codifiée par SUZMAN : sujet penché en avant, les bras pendants). Mais cette circulation collatérale n'existe pas chez le

jeune enfant, où elle n'a pas pu se développer, et où *c'est bien le gros souffle holosystolique apexo-axillaire d'insuffisance mitrale qui domine le tableau, les signes de la coarctation, et principalement l'abolition des battements fémoraux, demandant à être recherchés.*

Les signes d'hypertension de la petite circulation se rencontrent au stade d'intolérance (7 fois) ; les épisodes d'œdème pulmonaire se traduisent, à l'auscultation thoracique, par la présence de nombreux râles de stase dans les deux champs, avec parfois une matité hémithoracique surajoutée, témoin d'un épanchement pleural concomitant (observ. 2 et 3).

C. — Etude radiologique.

D'une manière générale, dans tous les cas, on observe, de face, une *importante cardiomégalie*, globale, avec un débord droit marqué, expansif en radioscopie, et une image de « double contour » auriculaire (l'oreillette gauche expansive débordant à droite l'oreillette droite). L'arc moyen est saillant ; l'arc inférieur gauche très convexe et fort allongé. L'hypertrophie ventriculaire gauche est parfois prédominante, le ventricule atteignant la paroi axillaire (observ. 2).

La stase pulmonaire est importante au niveau des hiles ; l'hypervascularisation peut s'accompagner d'une opacité pneumonique de l'une des bases, droite ou gauche (observ. 2 et 3) ou d'un épanchement.

Dans les rares cas où le malade est observé à l'âge adulte, on peut voir sur les radiographies des érosions costales, au niveau du bord inférieur des côtes (observ. n° 3, et un autre cas) ; elles affectent un nombre variable de côtes, entre la troisième et la neuvième, et sont généralement bilatérales ; elles traduisent une circulation collatérale développée, et de ce fait, sont absentes chez l'enfant.

Les clichés de profil, en O.A.D., montrent (15 fois sur 15) une très grosse oreillette gauche, fortement expansive, repoussant l'œsophage opacifié par la baryte.

Dans aucun des cas, la sténose de l'aorte n'est visible sur les radiographies, de face ou de profil.

D. — Données électrocardiographiques.

L'électrocardiogramme est le témoin de la surcharge hémodynamique des cavités gauches du cœur. On observe en premier lieu, dans nos quatre observations et dans la plupart de celles de la littérature, une hypertrophie auriculaire gauche, plus ou moins marquée, qui se traduit parfois par des ondes P amples et bifides de type « mitral » (2 cas, dont l'observ. n° 1), mais qui, plus souvent, ne revêt ni l'aspect en plateau, ni l'aspect bifide de l'onde P, celle-ci étant seulement ample et pointue.

La déviation de l'axe électrique du cœur vers la gauche est fréquente mais inconstante et plus ou moins accentuée, souvent anormale pour le jeune âge du sujet : $+ 30^\circ$ dans l'observation n° 1, 0° dans l'observation n° 4.

Les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche sont en général très accentués et constants, en précordiales. Dans les dérivations précordiales gauches, l'onde Q est plus profonde que normalement ; l'onde R est de grande ou de très grande amplitude (observ. 1 et 2). Dans les précordiales droites (V1, V2), l'onde S est très profonde. Tous ces signes traduisent essentiellement une surcharge volumétrique due à l'insuffisance mitrale. La surcharge systolique, due à la coarctation aortique, entraîne une sous-déivellation de ST et une inversion de T dans les précordiales gauches (observ. 1 et 4).

Des troubles du rythme peuvent se rencontrer précocement dans certains cas ; il peut s'agir d'arythmie supra-ventriculaire, nodale par exemple (observ. n° 2), d'extrasystolie ventriculaire abondante (observ. n° 3) ou encore et surtout de tachyarythmie complète par fibrillation auriculaire (observ. 3 et 4 ; un cas de la littérature).

Nous avons rencontré dans trois observations (dont l'observ. n° 2) des signes associés de surcharge des cavités droites ; ils témoignent d'une hypertension pulmonaire très importante et de ses conséquences ventriculaires droites, l'une et l'autre dues à la volumineuse régurgitation mitrale.

E. — Cathétérisme intracardiaque.

Le trajet de la sonde est toujours normal sauf dans un cas de la littérature (association d'un « canal atrio-ventriculaire » et d'une coarctation) où il existe un shunt gauche-droit. Il s'agit là d'une association plus complexe, différente de l'insuffisance mitrale pure, par aplasie de la petite valve.

Chez tous les malades où le cathétérisme est pratiqué, on note une hypertension importante dans l'artère pulmonaire, au-delà de 45 mm de mercure pour la maxima. Le chiffre de pression « capillaire » pulmonaire, obtenu en bloquant la sonde dans les artérioles pulmonaires, est un reflet de la pression auriculaire gauche : son élévation est constante, traduisant la régurgitation mitrale.

La courbe capillaire pulmonaire peut revêtir divers aspects : tantôt, elle donne une image typique de régurgitation mitrale, plus ou moins monophasique, avec un sommet « v » nettement prédominant, en « tente » (BJORK) ; on rencontre cette courbe dans les observations 2 et 3. Beaucoup plus rarement, la courbe capillaire pulmonaire est atypique, « vibrée », ou avec deux sommets de hauteur inégale (observ. n° 1) ; elle a donc dans ces cas une valeur diagnostique moindre, puisque sa morphologie tendrait à faire éliminer une régurgitation.

L'oxymétrie fournit des taux d'oxygène normaux, excepté dans l'observation comportant un « canal atrio-ventriculaire ».

La seule méthode employée a été l'exploration des cavités droites ; on a proposé récemment le cathétérisme des cavités gauches (par voie trans-septale). Cette dernière technique est fort utile, car elle permet de mieux visualiser les anomalies du cœur gauche, mais elle n'a pas été encore utilisée dans cette association, à notre connaissance du moins.

F. — Angiocardiographie.

L'angiocardiographie ou la ciné-angiocardiographie occupe une place de premier plan dans les investigations para-cliniques : elle confirme le diagnostic clinique et précise les particularités anatomiques des malformations cardiaques.

Dans les quelques cas où elle a été effectuée, l'angiocardiographie permet d'observer, sur l'écran de radioscopie télévisée et en cinéma, la régurgitation mitrale du ventricule gauche dans la volumineuse oreillette lors du temps gauche ; le retard du transit du produit opaque dans les cavités gauches est souvent très important, et l'on observe un mouvement de bascule, de « bissac », prolongé pendant un certain nombre de systoles.

Sur les clichés de face et de profil (l'angiocardiographie biplane étant d'un grand intérêt), l'oreillette gauche, toujours très volumineuse, déborde largement à droite. Dans de fort rares cas, il est possible d'étudier la projection de la zone valvulaire mitrale et de déceler l'absence de valve postéro-externe, lorsque la limite entre l'opacité auriculaire gauche et celle du ventricule gauche a disparu (observ. n° 1).

Sur les angiographies gauches, ou par aortographie rétrograde (par l'artère humérale droite), ou simplement au temps tardif de l'angiocardiographie droite sélective, on constate que, 13 fois sur 15, **la sténose isthmique est peu serrée**, et de type « Botallien », ce qui explique en partie que les symptômes de l'insuffisance mitrale dominant ceux dus à la coarctation. La dilatation sus-stricturale est modérée ; l'aorte sous-sténotique est parfois hypoplasique (observ. 2 et 3) ; dans l'observation 2, il y a même une hypoplasie diffuse et très marquée de toute l'aorte, avec une anomalie de distribution, une arteria lusoria, qui correspondent donc, en fait, à une malformation mitro-aortique très diffuse.

II. - DIAGNOSTIC

Nous venons de détailler le tableau réalisé par l'association d'une coarctation de l'isthme de l'aorte et d'une insuffisance mitrale grave. Il reste à trouver la nature de l'insuffisance mitrale. Est-elle en effet acquise ou congénitale ? En faveur de sa nature congénitale, plaide le fait qu'elle est associée à une autre lésion congénitale : la coarctation. De plus, on s'appuie également sur l'absence d'antécédents de R.A.A., de scarlatine ou de chorée,

sur l'absence de signes biologiques de maladie rhumatismale, sur la découverte de la cardiopathie dans les premières années de l'enfant, enfin sur la notion d'autres malformations cardiaques dans la famille (observ. 3 et 4).

Néanmoins, l'étiologie congénitale n'est souvent qu'une probabilité, le rhumatisme n'étant pas rare au cours des cardiopathies congénitales ; aussi, doit-on compter sur la coïncidence fortuite d'une insuffisance mitrale rhumatismale. Le même problème se pose dans l'association rétrécissement mitral-coarctation, où il existe des observations de R.M. certainement acquis (BROUSTET).

Les signes mitraux, nous l'avons vu, dominent dans tous les cas étudiés ceux dus à la coarctation. Il conviendra donc, devant toute insuffisance mitrale dépourvue d'antécédents rhumatismaux, de rechercher avec soin une coarctation aortique, qui, de prime abord, n'apparaît pas évidente. Et là, l'examen primordial, et particulièrement simple, est la recherche systématique de la diminution ou de l'abolition des pouls fémoraux. En effet, l'hypertension artérielle n'est qu'un signe tardif, voire absent.

III. - EVOLUTION ET PRONOSTIC.

L'évolution de l'association insuffisance mitrale congénitale-coarctation de l'aorte revêt un aspect d'une particulière gravité. En effet, nous avons vu que, souvent, le diagnostic était fait dans les premières années de la vie et que les symptômes cliniques étaient rapidement alarmants. C'est que cette association malformative se complique précocement d'une hyposystolie notable (observ. n° 1) ou même d'une asystolie (observ. n° 2). La décompensation cardiaque progressive évolue par poussées successives, tout traitement tonicardiaque ou désodé s'avérant rapidement inefficace, du moins à long terme. Les troubles du rythme viennent encore aggraver le pronostic.

La dilatation des cavités du cœur s'accroît très vite et l'oreillette gauche peut doubler de volume en quelques mois (12 fois sur 15). Les signes d'insuffisance cardiaque globale peuvent apparaître plus ou moins rapidement : hépatomégalie, œdème des membres inférieurs, dyspnée permanente ; les accidents pleuro-pulmonaires sont fréquents. La mort par défaillance cardiaque ou par trouble du rythme est inéluctable, si un traitement chirurgical d'urgence, visant à corriger essentiellement l'anomalie mitrale, n'est pas effectué.

Mis à part ce pronostic dramatique à faible échéance des décompensations précoces, il arrive parfois (observ. 3 et 4, et un cas dans la littérature) qu'une période de latence assez longue s'écoule entre le diagnostic de la lésion et les premiers signes de gravité ; ces derniers apparaissent donc à l'âge adulte. Les symptômes de décompensation sont alors déclenchés par une cause intercurrente, qui est soit une intervention chirurgicale, même bénigne (observ. n° 3), soit une fatigue ou un effort inconsidéré (observ. n° 4).

Mais, dans cette éventualité, les premiers signes de gravité apparus, l'évolution prend immédiatement un caractère angoissant. Ceci est certainement dû à l'auto-aggravation des troubles hémodynamiques engendrés par les deux lésions et à l'installation d'un véritable « cercle vicieux ». Les accès tachycardiques se succèdent et l'on aboutit rapidement à la tachyarythmie complète, par fibrillation auriculaire, à peu près inéluctable en raison de la dilatation auriculaire, et phénomène constant à partir d'un certain stade, chaque fois qu'un traitement chirurgical n'est ou n'a pu être décidé à temps.

Le traitement digitalique donne, dans une telle cardiopathie, des résultats incomplets et temporaires. Cette thérapeutique, dont les effets sont habituellement rapides et brillants, se montre ici d'un faible secours. La tachycardie persiste, en dépit de fortes doses de digitaliques. Malgré les diurétiques, des épanchements pleuraux apparaissent (observ. 2 et 3), le foie dilaté et douloureux ne diminue pas ; très rapidement, une cachexie importante et des troubles humoraux, que domine l'hyponatrémie, complètent le tableau dans lequel le malade succombe en quelques mois.

L'association des deux malformations cardio-vasculaires congénitales étudiées dans cette thèse implique donc, d'une façon générale, du fait de la gravité habituelle de l'insuffisance mitrale et sans doute aussi de son aggravation par la coarctation, un pronostic des plus sombres, et aboutit inéluctablement à la fibrillation auriculaire et à la défaillance cardiaque globale. Aussi est-il opportun d'insister sur la nécessité d'un dépistage précoce de ces associations, grâce aux méthodes d'investigations paracliniques, qui permettent d'envisager à temps un traitement chirurgical adéquat.

CHAPITRE V

TRAITEMENT

Comme les malformations qui la constituent, l'association d'une insuffisance mitrale et d'une coarctation doit avant tout être corrigée suffisamment précocement par une *technique chirurgicale* ; cependant, avant d'aborder celle-ci, il convient d'évoquer succinctement la *thérapeutique médicale*, adjuvant indispensable dans la période pré- et post-opératoire, ou dans les formes évoluées et inopérables, ou encore en cas de refus de l'intervention (observ. n° 4).

I. - TRAITEMENT MÉDICAL

Le traitement médical ne peut donc être que symptomatique. L'association insuffisance mitrale et coarctation de l'aorte est, nous l'avons vu, à plus ou moins brève échéance, mal tolérée et entraîne une hyposystolie, puis une asystolie sévère avec des accidents pulmonaires et des troubles du rythme. La thérapeutique est donc celle de l'insuffisance ventriculaire gauche et consistera surtout en une digitalisation adaptée à l'âge du malade et à la gravité de son état, ainsi qu'aux troubles rythmiques surajoutés.

Les digitaliques sont administrés à haute dose lors des poussées graves d'asystolie (Cédilanide I.V. d'action rapide, après saignée préalable si nécessaire). Les tonicardiaques sont associés à des diurétiques, mercuriels dans certains cas, mais surtout thiazidiques. En dehors des poussées, un traitement digitalique d'entretien très prolongé peut apporter l'amélioration et la stabilisation de l'état cardiaque, qui permettront d'envisager, avec un maximum de sécurité, soit les investigations intra-cardiaques, soit le traitement chirurgical correcteur.

Les tonicardiaques sont précieux également dans les jours qui suivent l'intervention. Il faut insister sur l'intérêt de ces traitements

digitaliques au long cours chez l'enfant et bien en connaître les modalités. Généralement, l'enfant tolère bien les digitaliques, surtout si l'on utilise chez lui certaines préparations comportant une meilleure tolérance (Acygoxine par exemple) ; avec des sels dérivés, des doses suffisamment importantes pourront être administrées sans risque, à condition de prescrire du Sirop de Potassium et de surveiller étroitement le rythme.

Cependant, la digitalisation s'avère rapidement insuffisante et les troubles digestifs de l'asystolie, surtout marqués chez l'enfant (observ. n° 1), entraînent plus ou moins vite une intolérance à la voie orale. Des troubles du rythme apparaissent à ce stade, en particulier sous forme d'arythmie complète par fibrillation auriculaire, mais aussi sous forme de rythmes nodaux (observ. 2) ou d'extrasystolie ventriculaire (observ. 3), qui limitent l'utilisation des digitaliques. Aussi est-il indispensable de ne pas attendre cette évolution pour poser une indication chirurgicale, les tonicardiaques étant désormais incapables de régulariser le rythme du cœur.

Un traitement anti-coagulant peut être nécessaire en cas de fibrillation auriculaire ; mais nous verrons sa place surtout importante dans les suites opératoires.

II. - TRAITEMENT CHIRURGICAL

En présence d'une *malformation cardiaque congénitale isolée*, le problème chirurgical peut être relativement facile à résoudre, dans l'état actuel de nos techniques opératoires, et du moins en ce qui concerne les cardiopathies les plus couramment rencontrées ; c'est le cas de *la coarctation de l'aorte*.

S'il s'agit encore de malformations isolées, mais nécessitant une intervention « *à cœur ouvert* », le problème est déjà plus ardu. Il dépend en effet de techniques chirurgicales beaucoup plus audacieuses, qui n'ont pas toujours eu le temps de faire leurs preuves, en raison du faible recul avec lequel nous devons les considérer actuellement. Ce problème est évidemment d'une grande actualité, et il va se poser en particulier à propos de *l'insuffisance mitrale congénitale*.

Il paraît inutile d'insister sur la complexité des indications opératoires dans les *associations de plusieurs malformations* : il s'agit d'abord de savoir quelle est la cardiopathie ayant le retentissement physio-pathologique le plus grave ; on sera amené alors à envisager soit la correction d'une seule lésion, soit une correction successive des deux lésions, soit une correction simultanée, ceci, bien entendu, en tenant compte de l'état et de l'âge du malade.

Nous avons vu que, dans nos observations, une attitude différente avait été adoptée suivant les cas. Avant d'envisager les diverses solutions, rappelons brièvement les données actuelles

sur la correction chirurgicale de chacune de ces deux cardiopathies à l'état isolé.

A - Le traitement chirurgical de la coarctation aortique est à présent parfaitement codifié : il bénéficie du recul nécessaire permettant de juger objectivement ses résultats. Cette chirurgie, qui paraissait encore tellement brillante et hardie en 1950, a désormais acquis sa maturité : les indications en sont claires, les techniques simplifiées et le pourcentage de succès très important.

Pour tous les auteurs, *l'opération idéale est celle de CRAFOORD* (1944) ; c'est l'intervention « standard », qui consiste en un rétablissement de la continuité aortique, après résection de la sténose, par suture bout-à-bout. La greffe artérielle, ou la prothèse, ne représente qu'un moyen complémentaire, nécessaire si la sténose est longue, permettant une résection large et une anastomose en tissu sain.

Les complications restent assez rares ; la mortalité opératoire par greffe est plus importante qu'avec l'intervention de CRAFOORD, mais il faut dire qu'elle s'adresse à des cas plus complexes, où l'anastomose directe n'a pu être pratiquée.

D'une façon générale, il faut insister sur la simplicité des interventions effectuées tôt, chez l'enfant, à partir de 6 ou 7 ans jusque vers 15 ans, et l'opposer à la gravité des interventions chez l'adulte, même jeune.

B - La correction chirurgicale de l'insuffisance mitrale n'est pas aussi bien codifiée que celle de la coarctation aortique. Elle est encore l'objet de discussions et de tâtonnements, et elle est certainement susceptible de constantes améliorations ; d'autre part, l'insuffisance mitrale congénitale, forme particulière, généralement sévère n'a encore fait l'objet que de peu d'interventions. Les méthodes utilisées bénéficieront, bien entendu, des progrès réalisés dans le domaine des mitralites acquises ; mais, d'une façon générale, à l'inverse des lésions sténosantes, les insuffisances valvulaires gauches ne peuvent être corrigées de manière satisfaisante, même chez le jeune enfant, que sous une vision directe des lésions, c'est-à-dire « à cœur ouvert ».

La chirurgie à cœur ouvert, de développement très récent, peut s'effectuer de deux manières :

- soit sous hypothermie modérée de surface ;
- soit sous circulation extra-corporelle.

La première méthode, qui comporte un arrêt circulatoire complet, ne peut durer plus de sept minutes et est réservée de ce fait aux interventions simples et rapides. La circulation extra-corporelle est en fait la seule méthode praticable, lorsque l'on veut avoir un abord direct de la valvule mitrale ; cette technique suppose l'utilisation d'un cœur-poumon artificiel, celui de GIBBON par exemple.

Les risques d'une telle chirurgie sont loin d'être négligeables, les complications per- et post-opératoires étant encore souvent difficiles à prévoir ; le taux de mortalité s'élève de 5 à 8 %. Chez le petit enfant, l'utilisation de ces techniques demeure rare, sauf aux Etats-Unis ; néanmoins, la correction « néo-natale » à cœur ouvert des cardiopathies congénitales les plus graves sera sans doute un jour réalisée, à la faveur des progrès actuels de ces méthodes chez le nourrisson.

Les travaux les plus importants relatifs à la chirurgie de l'insuffisance mitrale acquise sont actuellement ceux de CABROL et de MICHAUT pour la France, de KAY et de STARR aux Etats-Unis. Schématiquement, deux techniques sont possibles : l'annuloplastie, en particulier selon la méthode de WOOLER, et la mise en place d'une prothèse valvulaire de STARR ; les autres techniques (réparation plastique d'un cordage, d'une perforation valvulaire) ne s'appliquent qu'à des cas très spéciaux.

Si maintenant, nous nous adressons aux formes congénitales, nous constatons que, parmi les divers types de malformations valvulaires mitrales entraînant une régurgitation, certaines pourraient être relativement simples à corriger, mais elles sont rares, et les formes habituelles, au contraire, présentent une grande complexité. Le chirurgien aura à sa disposition trois types d'interventions, de complexité croissante, susceptibles de rendre à l'orifice mitral son étanchéité.

1) L'annuloplastie (méthode de WOOLER).

Cette technique ne remédie qu'aux simples dilatations de l'anneau fibreux de l'orifice mitral, sans grosses malformations des valvules. Elle vise à réduire, par plicature, le calibre de l'anneau, sans toucher aux valves. Elle est peut-être applicable à certaines insuffisances mitrales de la maladie de MARFAN ou de HURLER, mais on sait que, là aussi, les valves sont souvent malformées. L'annuloplastie est efficace, mais vouée aux récives, le résultat pouvant être secondairement compromis par une nouvelle dilatation annulaire. Quoi qu'il en soit, cette méthode n'est absolument pas applicable dans l'aplasie de la petite valve de la mitrale, malformation qui, nous l'avons vue, est le plus couramment rencontrée dans notre association.

2) Les sutures.

Elles trouvent leurs indications dans certains cas : nous avons vu, en effet, que quelques insuffisances mitrales sont dues à des « fentes valvulaires ». Il peut s'agir aussi de simples fenestrations des valves, d'orifice mitral double, ou d'insertion anormale des cordages (valve « en parachute »). Les sutures s'effectuent avec du matériel non résorbable. Il sera plus complexe de rendre aux cordages une fonction convenable en déplaçant leurs insertions, ou en les allongeant par des artifices opératoires.

3) Les prothèses valvulaires.

Il s'agit là des techniques les plus complexes et les plus audacieuses, réservées aux cas où l'anatomie et la physiologie du système valvulaire sont totalement bouleversées, et où la régurgitation systolique, de ce fait, est des plus importantes. Nous entrons dans le domaine des insuffisances mitrales graves, liées au défaut de surface des valvules. Le cas extrême est représenté par la disparition à peu près complète d'une des valves : c'est précisément ce que nous avons observé dans nos quatre observations, où la petite valve est aplasique, réduite seulement à quelques bourgeons, et entraîne une régurgitation particulièrement sévère.

Plusieurs techniques ont été proposées puis abandonnées, qui visaient à remplacer tout ou partie d'une valve par un matériel prothétique reproduisant le plus exactement les valves naturelles. Puis des valvules artificielles, avec piliers et cordages, sont apparues (KAY, BRAUNWALD). Mais il s'est avéré rapidement qu'il était impossible de reproduire fidèlement les valvules naturelles. L'évolution s'est alors faite vers des prothèses sans aucune analogie morphologique avec l'appareil mitral normal, mais capables d'assurer la même fonction, tout en étant de conception mécanique très simple.

La valve de STARR est la prothèse actuellement la plus employée. Elle est composée d'une cage métallique (fig. 6) dans laquelle joue une balle en plastique siliconée, à la fois résistante et souple ; la base de la cage est un anneau métallique recouvert de téflon, permettant sa fixation sur le pourtour orificiel, après exérèse de tout l'appareil valvulaire naturel déficient. La balle mobile se déplace avec le courant sanguin et vient s'appliquer sur l'anneau de la base de la cage, quand le gradient de pression s'inverse, obturant ainsi parfaitement l'orifice.

Depuis 1960, plusieurs centaines de malades ont été opérés, dans tous les centres de chirurgie cardiaque, à l'aide de la prothèse de STARR, mais la mortalité moyenne est assez élevée (25 %). **Chez l'enfant**, les observations de mise en place d'une prothèse valvulaire mitrale sont tout à fait exceptionnelles : nous n'avons connaissance que de quatre cas, dont aucun n'est européen : ceux publiés par PUYAU et coll., LINDE et coll., YOUNG et ROBINSON. Mais l'excellent résultat obtenu avec notre petit Dominique H... laisse présager à cette technique un grand avenir chez l'enfant. Seulement, il faudra tenir compte de la croissance : ROBINSON a déjà répondu à cette objection ; en effet, la fillette qu'il a opérée (pour une sténose mitrale congénitale) a reçu une première valve, de nourrisson, à l'âge de dix mois, et a été réopérée pour pose d'une valve plus grande à 33 mois.

C - Le problème chirurgical posé par l'association d'une insuffisance mitrale congénitale et d'une coarctation aortique doit tenir compte

du fait que la gravité de cette association est due, nous l'avons vu, à la prédominance des signes d'insuffisance mitrale grave. Il convient donc d'envisager, le plus rapidement possible, une intervention chirurgicale sur la mitrale, du moins à partir du moment où le traitement médical s'avère inefficace. Mais faudra-t-il corriger également la coarctation, et dans quel délai ? Dans certains cas, le caractère peu serré de la coarctation permet pratiquement de la négliger (observ. n° 1) ou au moins de remettre à une date indéterminée son traitement, si apparaissent des manifestations d'hypertension aux membres supérieurs ou encore une récurrence de l'insuffisance ventriculaire gauche susceptible de compromettre les résultats de l'intervention mitrale ; mais l'enfant de l'observation n° 1 n'a encore que 4 ans et demi. Chez les sujets plus âgés (observ. n° 3), le problème est différent : il faut tenir compte de la part de la coarctation dans le surmenage ventriculaire gauche et surtout de l'âge. En effet, l'âge optimum de l'opération de CRAFOORD se situe entre 7 et 15 ans : avant 7 ans, le développement somatique de l'enfant est insuffisant, si bien qu'il n'est pas possible de réaliser une anastomose de bon calibre ; après 15 ans, on observe avec une plus grande fréquence des hypertensions importantes, s'accompagnant de lésions dégénératives artérielles.

Dans les observations relevées dans la littérature, nous constatons que la seule intervention de CRAFOORD est effectuée 8 fois sur 11, et ceci en dépit de l'âge souvent peu avancé des malades. C'est d'ailleurs ce qui avait été réalisé, dans un premier temps, dans notre observation n° 3. L'explication en est simple : jusqu'à ces deux dernières années, on estimait l'insuffisance mitrale congénitale comme au-dessus de toute thérapeutique chirurgicale, et l'on se contentait de refermer la paroi thoracique après simple toucher mitral. Il a fallu attendre les progrès considérables effectués dans le domaine de la chirurgie à cœur ouvert et des prothèses valvulaires pour oser s'attaquer aux insuffisances mitrales congénitales. Notre malade n° 3, opéré il y a 10 ans de sa seule coarctation, n'a eu son insuffisance mitrale corrigée par prothèse de STARR qu'en 1964.

Ainsi, chez les sujets âgés de 7 à 15 ans et porteurs de la double malformation mitrale et aortique, on pourra envisager la correction des deux lésions, soit en deux temps, soit en un temps ; dans ce dernier cas, le problème de la voie d'abord serait, en fait, complexe, la coarctation serait corrigée en premier, la circulation extra-corporelle ensuite mise en route pour la correction de l'insuffisance mitrale.

En cas d'intervention en deux temps, il semble que la correction à effectuer en premier est celle de l'insuffisance mitrale, puisque c'est cette dernière qui assombrit le pronostic, la coarctation étant généralement peu serrée.

Pour terminer, nous insisterons d'une part sur la nécessité d'une préparation minutieuse, avec une digitalisation pré- et post-

opératoire en cas d'insuffisance cardiaque gauche, d'autre part sur la nécessité d'un traitement anti-coagulant au long cours dans les suites opératoires, en raison des risques d'embolie inhérents à la prothèse valvulaire. Une surveillance étroite, d'autant plus délicate que le sujet est plus jeune (observ. n° 1), doit être exercée à l'aide du temps de QUICK ou du test d'OWREN. PUYAU a souligné le caractère redoutable que pouvait avoir chez l'enfant un traitement anti-coagulant au long cours, et les difficultés techniques de surveillance d'une telle thérapeutique. Nous avons néanmoins un recul assez important actuellement (un an dans l'observation n° 1) pour estimer que ce traitement est parfaitement réalisable dans de bonnes conditions, pourvu que l'on surveille très régulièrement l'enfant.

En résumé, nous pourrions, en nous appuyant sur nos observations, schématiser ainsi les indications, si tant est que, dans ce domaine très neuf, mouvant, on puisse dès maintenant fixer une règle de conduite précise :

a) **Dans les formes graves, précocement mal tolérées**, c'est l'insuffisance mitrale qui est la plus urgente à corriger chirurgicalement, à cœur ouvert, la coarctation aortique semblant d'habitude assez peu serrée et ne jouant qu'un rôle accessoire dans la défaillance du cœur gauche (observ. n° 1). L'indication d'une correction de la lésion aortique ne se posera que plus tard, ou peut-être ne se posera pas. Si les deux malformations sont à un degré majeur, on peut théoriquement poser l'indication d'une double correction, mais l'importance des malformations peut être telle que toute thérapeutique chirurgicale est alors illusoire : c'est le cas de l'observation n° 2, qui comportait une hypoplasie globale de l'aorte.

b) **Dans les formes moins graves**, permettant une survie au-delà de la seconde enfance (observ. 3 et 4), les symptômes classiques de la coarctation, en l'absence de défaillance cardiaque, pourront conduire à l'intervention sur cette malformation, au cours de laquelle le toucher mitral permettra de préciser le type et l'importance de la lésion mitrale, en vue d'une correction ultérieure à cœur ouvert (observ. n° 3) ; celle-ci devra intervenir à une période néanmoins suffisamment précoce, avant le stade de grande distension cardiaque gauche avec arythmie complète. Peut-être l'indication d'une double intervention en un seul temps pourra-t-elle se poser, si la lésion mitrale est mal tolérée et la coarctation serrée. Au-delà de 20 ou 25 ans (observ. 3), il sera plus logique de ne pas intervenir sur la coarctation et d'intervenir sur la seule valvule mitrale, si l'état myocardique le permet encore ; sinon, le traitement médical est seul possible.

CONCLUSIONS

L'intérêt que suscitent actuellement les malformations cardio-vasculaires associées nous a incités à nous intéresser à une association malformative fort peu connue, qui réunit une *insuffisance mitrale congénitale* et une *coarctation de l'aorte*, et dont nous avons pu étudier **4 observations** chez des sujets de 4 ans et demi, 7 ans, 20 ans et 29 ans. Nous en avons retrouvé onze autres exemples dans la littérature, mais le plus souvent sous forme d'observations très succinctes, difficilement utilisables.

Les formes associées de la coarctation de l'aorte sont nombreuses et bien connues, mais on ne fait généralement que citer celles qui comportent une malformation de l'orifice mitral : sténose mitrale (association étudiée récemment par BROUSTET), insuffisance mitrale.

L'insuffisance mitrale congénitale elle-même, connue depuis peu, a fait l'objet récemment d'assez nombreux travaux, où l'accent est mis sur la fréquence de son association avec d'autres malformations. Nous en avons rappelé les principales formes anatomiques, pour insister sur l'aplasie de la petite valve.

L'association insuffisance mitrale congénitale-coarctation de l'aorte se présente, au point de vue anatomo-clinique, de la façon suivante :

1) *L'insuffisance mitrale est le plus souvent sévère, mal tolérée*, et consiste habituellement — en particulier dans tous nos cas personnels — en une *aplasie de la petite valve*.

2) *La coarctation de l'aorte est le plus fréquemment au second plan*, moyennement ou peu serrée ; ses signes demandent à être recherchés ; ils sont masqués par la symptomatologie bruyante de l'insuffisance mitrale.

3) *L'axe cœur gauche-aorte est parfois le siège d'autres malformations*, hypoplasie aortique, anomalies des arcs aortiques, classant cette association dans la catégorie, de connaissance récente, des *malformations étagées du cœur gauche*, dont plusieurs types ont été décrits.

Les données embryologiques et pathogéniques sont fort obscures, mais elles posent le problème d'une déficience plus ou moins étendue du matériel mésenchymateux sur l'axe cœur gauche-aorte et de la possibilité d'intégration de telles associations dans un cadre plus étendu de *dystrophie conjonctivo-élastique* ; d'autre part, le problème d'une *origine génétique* est nettement posé par la constatation de l'association malformative, dans notre série, chez deux frères.

Les signes cliniques, le diagnostic, l'évolution, dominés par le tableau de l'insuffisance mitrale grave, sont ensuite étudiés succinctement ; le diagnostic doit être précisé par les investigations intracardiaques, cathétérisme et angiocardiographie, et l'aortographie.

Le traitement chirurgical pose des problèmes particulièrement captivants, surtout chez l'enfant ; l'un de nos malades a pu être de justesse guéri d'une insuffisance cardiaque gravissime et irréductible, par la pose, à 3 ans et demi, d'une prothèse valvulaire de STARR ; un autre a bénéficié, dans un premier temps, d'une intervention de CRAFOORD sur sa coarctation, dans un second temps, mais malheureusement tardivement, avec des résultats incomplets, de la pose d'une valve de STARR. Un autre était au-dessus de toute ressource, du fait d'une hypoplasie aortique globale ; et le quatrième a dû être traité médicalement, refusant toute intervention. Les indications chirurgicales sont encore difficiles à codifier, et ne valent, en fait, que pour chaque cas particulier.

BIBLIOGRAPHIE

- 1) ARIEL M.B. — Ein seltener Fall von angeborenen Herzfehler bei einem Neugeborenen.
Virchow Arch. Path. Anat., 1930, **277**, 501.
- 2) BERKMAN M., SALET J. — La chirurgie cardiaque chez le nourrisson. Ses possibilités.
Sem. Hôp. Paris (Sem. Ther.), 1963, **39**, 261-264.
- 3) BOESEN I., MELCHIOR J.-C., TERSLEV E., VENDEL S. — Extracardiac congenital malformations in children with congenital heart diseases.
Acta Paediat. (Uppsala), 1963, suppl. **146**, 28-33.
- 4) BONNET L.M. — Sur la lésion dite congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme.
Rev. Méd., 1903, **23**, 418-481.
- 5) BONNET P. — Tortuosités congénitales des vaisseaux de la rétine et sténose congénitale de l'isthme de l'aorte.
Arch. d'Ophtalmo., Paris, 1954, **14**, 129-139.
- 6) BRET J. — Indications et contrindications opératoires dans les cardiopathies congénitales dites chirurgicales.
Lyon Chir., 1958, **54**, 223-241.
- 7) BRENIER R. — Les anomalies congénitales de la valvule mitrale.
Thèse Méd. Paris, 1960, 102 p.
- 8) BROCK R. — The surgical and pathological anatomy of the mitral valve.
Brit. Heart J., 1952, **14**, 488-513.
- 9) CABROL C. — Le traitement chirurgical de l'insuffisance mitrale.
Cœur et Méd. Int., 1963, **2**, 97-104.
- 10) CAREY L.S. — Radiologic findings in the developmental complex of parachute mitral valve, supravulvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta.
Radiology, 1964, **82**, 1-10.
- 11) CARLOTTI J. — Insuffisance mitrale pure, étude hémodynamique, à propos de 43 cas.
Cœur et Méd. Int., 1963, **2**, 85-95.
- 12) CARNEY E.K., BRAUNWALD E., ROBERTS W., AGGEN M., and MORROW A. — Congenital mitral regurgitation: clinical, hemodynamic and angiocardiographic findings in nine patients.
Am. J. Med., 1960, **33**, 223-229.
- 13) CHALNOT P., BENICHOUX R., BITTARD M., PICARD J.-M. — Le traitement chirurgical à cœur ouvert de l'insuffisance mitrale.
Arch. Mal. Cœur, 1960, **53**, 1113-1121.

- 14) CHALNOT P., FRISCH R. — Chirurgie cardiaque en circulation extra-corporelle.
Ann. Méd. Nancy, 1963, **2**, 39-57.
- 15) CHALNOT P., FRISCH R., GROSDIDIER J., PICARD J.-M., VICHARD Ph., BITTARD M. — Cent interventions cardiaques en circulation extra-corporelle, à l'aide du cœur-poumon artificiel de Gibbon.
Ann. Chir. thorac. cardiovasc., 1963, **17**, 310-316.
- 16) CHALNOT P., GROSDIDIER J., FRISCH R., MATHIEU P., PICARD J.-M. — Notre expérience des prothèses valvulaires aortiques et mitrales.
Ann. Méd. Nancy, 1965, **4**, 709-719.
- 17) CHALNOT P., MATHIEU P., BORRELLY J. — La cure chirurgicale des coarctations de l'aorte. Résultats immédiats.
Ann. Méd. Nancy, 1965, **4**, 703-708.
- 18) CHALNOT P., NEIMANN N., PERNOT C. — La chirurgie cardio-vasculaire chez le nourrisson. Son orientation actuelle et ses perspectives.
Ann. Méd. Nancy, 1964, **3**, 1079-1101.
- 19) CHALNOT P., NEIMANN N., PERNOT C., GROSDIDIER J., MATHIEU P., WORMS A.M. — Insuffisance mitrale congénitale grave, traitée par prothèse valvulaire de Starr chez un enfant de 4 ans.
Ann. Méd. Nancy, 1965, **4**, 377-385.
- 20) CHICHE P. — Les insuffisances mitrales graves.
La Rev. de Méd., 1964, **3**, 321-334.
- 21) CHRISTIAENS L., DUPUIS C., POINGT O., BELBENOIT C., FOVET A. — Les cardiopathies congénitales familiales.
Arch. franc. Pédiat., 1964, **21**, 921-938.
- 22) CORNET E., DUPON H., LABOUX L., COIFFARD P. — Formes anormales ou compliquées de coarctation.
Actualités Cardiol., 1960, **9**, 110-111.
- 23) CRAFOORD C., NYLIN G. — Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment.
J. Thorac. Surg., 1945, **14**, 347-361.
- 24) CRAFOORD C. — Coarctation, indications and results.
Minerva cardio-angiol. europ., 1955, Anno 3, **7**, 359-362.
- 25) CREECH O., LEDBETTER M.K., REEMTSMA K. — Congenital mitral insufficiency with cleft posterior leaflet.
Circulation, 1962, **25**, 390-394.
- 26) CREPALDI U., CURRI G. — Coartazione dell'istmo aortico associata ad insufficienza aortica ed a stenosi mitralica.
Folia cardiol., 1963, **22**, 85-100.
- 27) DAVIES J.N.P., FISCHER J.A. — Coarctation of aorta, double mitral a-v orifice and leaking aneurysm.
Brit. Heart J., 1943, **5**, 197-204.
- 28) DEMANGE J., SAFAR M., CHICHE P. — Apport des données expérimentales dans la physiologie de l'insuffisance mitrale.
Cœur et Méd. Int., 1963, **2**, 341-356.
- 29) DE MEY D. — Un cas d'hypoplasie du cœur gauche et de l'aorte.
Acta Cardiologica, 1954, **9**, 77-82.
- 30) DONZELOT E., ALLAINES F. d'. — Traité des cardiopathies congénitales.
Paris, Masson éd., 1954.

- 31) DUBOST Ch., BLONDEAU Ph. — Coarctations aortiques anormales ou compliquées.
Ann. Chir., 1959, **13**, 995-1013.
- 32) DUBOST Ch., CHEVALIER J.-L. — Formes anormales ou compliquées de coarctation.
Actualités Cardiol., 1960, **9**, 116-118.
- 33) DUBOURG G., BROUSTET P., BRICAUD H., FONTAN F. — Coarctation de l'aorte et rétrécissement mitral. Correction simultanée des deux lésions.
Soc. Cardio., 15 mai 1960. Malattie cardiovascolari, 1965, **6** 345-364.
- 34) EDWARDS J.E., BURCHELL H.B. — Pathologic anatomy of mitral insufficiency.
Proc. Mayo Clin., 1958, **33**, 497-509.
- 35) EFFLER D.B. — Defects of the mitral valve : current concepts of surgical treatment.
Cleveland Clin. Quart., 1962, **29**, 167-172.
- 36) EFFLER D.B., GROVES L.K. — Mitral valve replacement : clinical experience with the ball-valve prothesis.
Dis. Chest, 1963, **43**, 529-538.
- 37) EFTHYMIQU M.-L. — 26 cas de rupture de cordages au niveau de la valve mitrale.
Thèse Méd. Paris, 1963, 84 p.
- 38) ESTOUR E. — A propos de 80 coarctations de l'aorte opérées.
Thèse Méd. Lyon, 1964, 98 p.
- 39) FERENCZ C., JOHNSON A.L., WIGLESWORTH F.W. — Congenital mitral stenosis.
Circulation, 1954, **9**, 161-171.
- 40) FORNEY W.R., ROBINSON S.J., PASCOE D.J. — Congenital heart disease, diafness and skeletal malformations : a new syndrom ?
J. Pediatrics, 1966, **68**, 14-26.
- 41) FUENMAYOR A.M., ESPINO-VELA J. — Congenital stenosis of mitral valve and aortic coarctation ; 1 case.
Arch. Inst. Card. Mexico, 1951, **21**, 391-403.
- 42) GOTT V.L., DEWALL R.A., GONZALEZ J.L., HODGES P.C., VARCO R.L., LILLEHEI C.W. — The direct vision surgical correction of pure mitral insufficiency by the use of annuloplasty or a valvular prothesis.
J. Lancet, 1957, **77**, 446-449.
- 43) GOUFFAULT J., LE DAMANY L., LENEGRE J. — Un type particulier d'anomalie congénitale de la valve mitrale.
Arch. Mal. Cœur, 1960, **53**, 117-118.
- 44) GRAVIER J., GALLOIS P., PINET F., VERNEY R.N. — Anomalies de la coarctation.
Pédiatrie, 1959, **14**, 421-430.
- 45) HABAY M. — Un cas d'hypoplasie du cœur gauche et de l'aorte.
Bruxelles Médical, 1950, **20**, 1051-1052.
- 46) HELLER J., BLONDEAU M., LENEGRE J. — Insuffisance mitrale pure. Confrontation anatomique, clinique, hémodynamique et électrique.
Arch. Mal. Cœur, 1956, **49**, 834-859.
- 47) HELMOLZ H.F., DAUGHERTY G.W., EDWARDS J.E. — Congenital mitral insufficiency in association with corrected transposition of great vessels : report of probable clinical case and review of 6 cases studied pathologically.
Proc. Mayo Clin., 1956, **31**, 82-91.

- 48) HERBERER G., RAU G., VON BOCH K.G., GOEHL H. — Die chirurgische Behandlung der Coarctatio aortae in höheren Lebensalter und bei zusätzlichen Herz oder Gefässanomalien.
Dtsch. Med. Wschr., 1963, **88**, 773-787.
- 49) HUET J. — Contribution à l'étude de l'insuffisance mitrale congénitale.
Thèse Méd. Paris, 1961, 79 p.
- 50) HUSSON G.S., BLACKMAN M.S., RIEMENSCHNEIDER P., BERNE A.S. — Isolated congenital mitral insufficiency.
J. Pediatrics, 1964, **64**, 248-259.
- 51) JOUVE, HENRY, COURBIER. — Anatomie de l'appareil mitral et du ventricule gauche.
Encyclop. méd. chir. (Cœur), 11.001 — A 10 — p. 4.
- 52) KEITH J. — Congenital mitral insufficiency.
Prog. Cardiovasc. Dis., 1962, **5**, 264-270.
- 53) KJELLBERG S.R., MANNHEIMER E., RUDHE V., JONSSON B. — Diagnosis of congenital heart disease.
Chicago, Year Book Publishers, Inc., 1959.
- 54) LABBE J. — Apport de la génétique à l'étiologie des cardiopathies congénitales.
Thèse Méd. Paris, 1964, 160 p.
- 55) LACQUET L.K., BROM A.G., NAUTA J. — Les valvulopathies du cœur gauche et leur traitement chirurgical.
Actualités cardiovasc. médico-chir., Masson, Paris, 1964, 171-185.
- 56) LAMY M., SCHWEISGUTH O. — Etiologie des malformations du cœur.
Ann. paediat. (Basel), 1948, **171**, 245-251.
- 57) LEVY M., EDWARDS J. — Anatomy of mitral insufficiency.
Progr. in cardiovasc. diseases, 1962, **2**, 119-122.
- 58) LEVY M.J., VARCO R.L., LILLEHEI C.W. — Mitral insufficiency in infants, children and adolescents. (A review of etiologic, electrocardiographic, radiologic and pathologic factors, and surgical techniques.)
J. thor. cardiovasc. Surg., 1963, **45**, 434-450.
- 59) LETAC B. — Les prothèses valvulaires en chirurgie cardiaque.
Presse méd., 1965, **73**, 125-126.
- 60) LINDE L.M., HARPER J.A., CHUANG K.A., MULDER D.G. — Mitral valve replacement in children.
J. thorac. cardiovasc. Surg., 1965, **49**, 474-484.
- 61) MAC KUSIK V.A. — The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome: A heritable disorder of connective tissue.
Circulation, 1955, **11**, 321-342.
- 62) MAC KUSIK V.A. — A genetical view of cardiovascular disease.
Circulation, 1964, **30**, 326-357.
- 63) MACREZ C. — Données actuelles sur ce qu'on peut attendre de la chirurgie de la valve mitrale.
Encyclop. méd. chir., Cœur et vaisseaux.
- 64) MAURICE P., GERBAUX A., LENEGRÉ J. — La place actuelle de la chirurgie dans le traitement de l'insuffisance mitrale.
Actualités cardiovasc. méd. chir., Masson, Paris, 1964, 195-210.
- 65) MICHAUD P., PONT M., SAUBIER E., MARET G., GRAVIER J., VIARD H., TERMET H., SCHLIENGER. — Possibilités actuelles dans le traitement chirurgical de l'insuffisance mitrale.
Rev. Lyon Méd., 1961, **10**, 385-393.

- 66) MOUQUIN M. — Les complications cardiovasculaires du syndrome de Marfan.
Actualités cardiol., 1963, **12**, 165-168.
- 67) NEIMANN N., PERNOT C., PIERSON M., LASCOMBES G., TENETTE C. —
Les cardiopathies congénitales graves chez le nourrisson. 30 observations
anatomo-cliniques. Possibilités de diagnostic.
Pédiatrie, Lyon, 1957, **12**, 601-623.
- 68) NEIMANN N., PERNOT C., RAUBER G. — Aplasie du myocarde du ventricule
droit (ventricule droit papyracé, congénital).
Arch. Mal. Cœur, 1965, **58**, 421-430.
- 69) NIXON P., WOOLER G. — Left ventricular filling pressure gradient in
mitral regurgitation.
Brit. Heart J., 1963, **25**, 382-385.
- 70) OECONOMOS N. — A propos de 3 cas de sténose de l'isthme aortique
associée à d'autres malformations congénitales du cœur, opérés avec succès.
Mém. Acad. Chir., 1955, **81**, 184-188.
- 71) PERRIN A., FROMENT R., PASQUIER J. — Insuffisances mitrales par
luxation de la petite valve et rupture de cordages (à propos de 5 observations
anatomo-cliniques simulant le rétrécissement aortique).
Arch. Mal. Cœur., 1961, **54**, 82-94.
- 72) PICARD L. — Aspects neuro-psychiatriques de la chirurgie cardiaque « à
cœur ouvert ».
Thèse Méd. Nancy, 1965, 372 p.
- 73) PIERSON M., PERNOT C., HURIET C., MANCIAUX M. — Syndrome de
Turner Albright et coarctation de l'aorte.
Rev. méd. Nancy, 1960, **85**, 811-816.
- 74) PITON A., ALBOU E., DERAÏ C. — L'angiocardéiographie dans l'insuffisance
mitrale.
Cœur et Méd. Int., 1962, **1**, 365-371.
- 75) POUMAILLOUX M. — Anomalies génétiques et malformations cardio-vascu-
laires.
Encyclop. méd. chir., Cœur et vaisseaux, 1965, **1**, 11.991 J 10.
- 76) PRADO S., LEVY M., VARCO R.L. — Successful replacement of « Parachute »
Mitral valve in a child.
Circulation, 1965, **32**, 130-133.
- 77) PRIOR J.T. — Congenital anomalies of the mitral valve.
Amer. Heart J., 1953, **46**, 649-656.
- 78) PUECH P. — Formes anormales ou compliquées de coarctation.
Actualités Cardiol., 1960, **9**, 107-108.
- 79) PUYAU F.A., LITTLE J.A., COLLINS H.A. — Mitral valve prothesis in childhood.
Amer. J. Dis. Child., 1964, **108**, 651-656.
- 80) RICHARDS M.R., MERITT K.K., SAMUELS M.H., LANGMANN A.G. —
Congenital malformation of the cardiovascular system in a serie of 6 053
infants.
Pediatrics, 1955, **15**, 12-32.
- 81) ROBERT M., LATOUR H., PUECH P., HERTAULT J. — Classification des
malformations des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires.
Arch. Mal. Cœur, 1964, **57**, 930-941.
- 82) ROBINSON G. — Une fillette de 33 mois reçoit sa deuxième valvule mitrale
artificielle.
Résumé dans: Presse méd., 1965, **73**, 1994.

- 83) SCHRAFT W.C., LISA J.R. — Duplication of the mitral valve; case report and review of literature.
Amer. Heart J., 1950, **39**, 136-140.
- 84) SHONE J.D., SELLERS R.D., ANDERSON R.C., ADAMS P., LILLEHEI C.W., EDWARDS J.C. — The developmental complexe of « parachute mitral valve », supralvalvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta.
Amer. J. Cardiol., 1963, **11**, 714-725.
- 85) SIMLER M., FETIQUE J. — Evolution prolongée d'un coarctation avec lésions valvulaires associées.
Strasbourg méd., 1959, **10**, 280-286.
- 86) SOULIE P. — Cardiopathies congénitales.
Expansion Scientifique Française, 1956, 2^e éd.
- 87) SOULIE P., VERNANT P., CARAMANIAN M., BOUCHARD C., BALEDENT. — Contribution à l'étude de l'insuffisance mitrale congénitale.
Actualités Cardiol., 1960, **9**, 138-142.
- 88) SOULIE P., CHICHE P., CARAMANIAN M. — Anatomie pathologique et variétés étiologiques de l'insuffisance mitrale.
Cœur et Méd. Int., 1962, **1**, 345-364.
- 89) STARKEY G.W.B. — Surgical experiences in the treatment of congenital mitral stenosis and insufficiency.
J. Thoracic Surg., 1959, **38**, 336-339.
- 90) SWAN H., TRAPNELL J.M. — Congenital mitral stenosis and systemic right ventricle with associated pulmonary vascular changes frustrating surgical repair of patent ductus arteriosus and coarctation of aorta.
Amer. Heart J., 1949, **38**, 914-923.
- 91) SYMPOSIUM MEDICO-CHIRURGICAL DE L'HOPITAL BROUSSAIS. — Les coarctations aortiques anormales ou compliquées.
Actualités Cardiol., 1960, **9**, 105-120.
- 92) TALNER N., STERN A., SLOAN H. - Congénital mitral insufficiency.
Circulation, 1961, **23**, 339-349.
- 93) TAYLOR R.R., POLLOCK B.E. — Coarctation of the aorta in three members a family.
Amer. Heart J., 1953, **45**, 470-475.
- 94) TAUSSIG H.B. — Congenital malformations of the heart.
New York, Commonwealth Fund, 1947, **2**, 908-932.
- 95) TURNER H.H. — A syndrome of infantilism congenital webbed neck and cubitus valgus.
Endocrinology, 1938, **23**, 566-574.
- 96) VAN DER SPUIJ J.C. — The functional and clinical anatomy of the mitral valve.
Brit. Heart J., 1958, **20**, 471-478.
- 97) VERNANT P. — L'insuffisance mitrale congénitale.
Cœur et Méd. Int., 1962, **1**, 485-496.
- 98) VLIERS A.C. — Les malformations congénitales du cœur chez le nourrisson. (Diagnostic, pronostic et traitement d'après 119 cas.)
Arch franç. Pédiatrie, 1965, **22**, 573-588.
- 99) VULLIAMY D.G. — Turner Syndrome with coarctation of the aorta.
Proc. roy. Soc. Med., 1953, **46**, 279-280.

- 100) VYSLOUZIL J. — Congenital supravulvular aortic stenosis with mitral insufficiency.
Cor. Vasa, 1964, **6**, 164-167.
- 101) WINDSOR H.M. — Coarctation of aorta with multiple congenital abnormalities.
Med. J. Aust., 1953, **1**, 668.
- 102) WYLAND O.K. — Extracardiac anomalies in association with congenital heart disease. Analysis of 200 necropsy cases.
Lab. Invest., 1956, **5**, 380-388.
- 103) YOUNG D., ROBINSON G. — Successful valve replacement in infant with congenital mitral stenosis.
New Engl. J. Med., 1964, **270**, 660-664.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction	23

CHAPITRE PREMIER

Relation des observations :

A) Observations recueillies à Nancy.....	27
B) Observations colligées dans la littérature	55

CHAPITRE II

Etude anatomique :

A) L'insuffisance mitrale congénitale	61
B) La coarctation de l'aorte	70

CHAPITRE III

Données embryologiques	77
------------------------------	----

CHAPITRE IV

Symptômes et diagnostic	83
-------------------------------	----

CHAPITRE V

Traitement

Conclusions	99
-------------------	----

Bibliographie	101
---------------------	-----

VU

NANCY, le 23 Avril 1966

Le Président de Thèse,

Professeur NEIMANN

VU et approuvé,

NANCY, le 26 Avril 1966

Le Doyen,

Professeur A. BAUD

VU et Permis d'imprimer

NANCY, le 27 Avril 1966

Le Recteur de l'Académie

PRÉSIDENT du Conseil de l'Université

P. IMBS

IMPRIMERIE
FRANC-COMTOISE
A. EBLE & C^{ie}
BESANCON (Doubs)